FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1928

THÈSE

N° 242

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Adolphe A. COURTOIS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Asiles de la Seine

Né le 19 Octobre 1903 à Thorigny-sur-Oreuse (Yonne)

SUR UN SYNDROME COMITIO-PARKINSONIEN

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

Président de Thèse : M. le Professeur G. GUILLAIN

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1928

THÈSE

POUR LE DOCTORAT

EN MÉDECINE

DU MEME AUTEUR :

Spasme de torsion post-encéphalitique (avec R. Szumlanski) (*Soc. Cl. Méd. Mentale*, juillet 1927).

Hémisyndrome parkinsonien consécutif à une encéphalite léthargique paraissant s'être manifestée au début par des symptômes de folie morale (avec L. Marchand). (*Soc. Cl. M. M.*, nov. 1927).

Tremblement intentionnel, mouvements choréiformes et athétoïdes, dysarthrie, dysphagie, imbécillité, séquelles d'une encéphalopathie infantile (avec L. Marchand). (*Soc. Cl. M. M.*, nov. 1927).

Délire de persécution consécutif à une encéphalopathie aiguë (avec L. Marchand et J. Picard) (*Soc. Cl. M. M.*, janv. 1928).

Un cas de schizophasie avec glossomanie et syndrome de jeu (avec P. Schiff) (*Soc. de Psychiatrie*, janv. 1928).

P. G. juvénile (avec P. Schiff) (*Soc. de Psych.*, fév. 1928).

Atrophie musculaire progressive et affaiblissement intellectuel chez un commotionné hypertendu (avec L. Lelong) (*Soc. Cl. M. M.*, fév. 1928).

Epilepsie et E. E. chronique (avec Roubinovitch et P. Schiff) (*Soc. de Psych.*, mars 1928).

Un P. G. conducteur d'auto, considérations médico-légales (avec E. Toulouse et P. Schiff) (*Soc. de Psych.*, mars 28).

E. E. chronique à forme hallucinatoire (avec P. Schiff) (*Soc. de Psych.*, mars 1928).

Epilepsie et parkinsonisme consécutifs à une encéphalopathie infantile (avec L. Marchand) (*Soc. Cl. M. M.*, mars 28).

Epilepsie et parkinsonisme consécutifs à une encéphalopathie infantile. Considérations anatomiques (avec L. Marchand et R. Szumlanski) (*Soc. Cl. M. M.*, avril 1928).

Syndrome algique pseudotabétique, abolition des réflexes pupillaires, anesthésie trijemellaire, crises épileptiques avec hématomyélie chez un commotionné de guerre (avec R. Dupouy) (*Soc. Cl. M. M.*, avril 1928).

Traumatisme cranio-cérébral. Contamination spécifique. P. G. trois ans plus tard (avec L. Marchand) (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôpitaux*, 18 mai 1928).

E. E. chronique à forme hallucinatoire (avec P. Schiff) (*Soc. de Psych.*, mai 1928).

Syphilis et P. G. (*Revue générale in La prophylaxie Mentale*, 1928).

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1928 — THÈSE — N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PRÉSENTÉE PAR

Adolphe A. COURTOIS

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne des Asiles de la Seine

Né le 19 Octobre 1903 à Thorigny-sur-Oreuse (Yonne)

SUR UN SYNDROME COMITIO-PARKINSONIEN

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1928

LE DOYEN..... M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeuthique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire.	BRANCA.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale.
ALAJOUANINE	Neurologie et psichiâtrie
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale
BRULÉ	Pathologie médidale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale
CHABROL	Pathologie médicale.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
DUVOIR	Médecine légale.
ECALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expériment.
GATELIER	Pathologie chirurgicale
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale
METZGER	Obstétrique.
MONDOR	Pathologie chirurgicale
MOURE	Pathologie chirurgicale
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
QUÉNU	Pathologie chirurgicale
RICHET Fils	Physiologie.
SÉZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
DEMELIN	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.
TANON	Pathologie médicale.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALGLAVE.....	Clinique chirurgicale.	LÉRI	Clinique médicale.
AUVRAY.....	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT.....	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	PROUST.....	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE...	Clinique médicale.	SCHWARTZ. ...	Clinique chirurgicale.
LE LORIER.....	Clinique obstétricale.	VILLARET.....	Clinique médicale.
LEREBOULLET .	Clinique médicale infantile.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé..	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.....	Stomatologie.
CHAILLET-BERT.....	Education physique.
LEDOUX-LEBARD.....	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 decembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PERE

LE DOCTEUR COURTOIS

Qui fut mon premier et mon meilleur maître.

A MA MERE

A MA GRAND'MERE

A MES SŒURS

En témoignage de toute ma tendresse.

A TOUS MES CAMARADES

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN,

Professeur de Clinique

des Maladies du système nerveux;

Médecin de la Salpêtrière;

Membre de l'Académie de Médecine.

Qui voulut bien nous accueillir dans son service de la Salpêtrière où nous fûmes initié à la neurologie, et qui nous fit le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MON BEAU-FRERE ET MON MAITRE

LE DOCTEUR TOULOUSE,
Médecin-Directeur de l'Hôpital Psychiatrique
Henri Rousselle;
Directeur de l'Institut de Psychiatrie à l'Ecole
des Hautes Etudes,

Qui, dès le début de mes études médicales, m'accueillit à son foyer et devint pour moi un second père.
Faible témoignage de ma reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCHAND,
Médecin en chef de l'Asile de Villejuif,

Mon premier maître en médecine mentale, qui me proposa le sujet de cette thèse et me guida constamment de ses précieux conseils.
Hommage de profonde gratitude et de respectueux dévouement.

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS :

Stage :

M. le Professeur Widal;
M. le Professeur Delbet;
M. le Docteur Laubry.

Externat :

M. le Professeur agrégé Chevassu (1924-1925);
M. le Docteur Weill-Hallé (1925-1926);
M. le Professeur Georges Guillain (1926-1927);
M. le Docteur Enriquez (1927).

INTRODUCTION

Nous avons eu durant notre internat à Villejuif l'occasion d'observer un jeune épileptique présentant un syndrome parkinsonien analogue à celui qu'on observe au cours de l'encéphalite épidémique chronique; mais notre malade n'avait jamais présenté aucun épisode infectieux pouvant rappeler une atteinte d'encéphalite léthargique. L'examen anatomique ayant permis de préciser l'électivité des lésions pour les noyaux centraux, et le locus niger, nous avons recherché parmi les très nombreux épileptiques de la consultation que dirige notre maître M. le Docteur Marchand, à l'Hôpital psychiatrique Henri Rousselle, les malades présentant des symptômes que l'on rattache d'habitude à une atteinte des corps striés. Parmi ces observations nous n'avons retenu que celles qui nous ont paru les plus démonstratives et où les symptômes parkinsoniens étaient évidents. Plusieurs malades d'ailleurs ont été présentés à la Société Clinique de Médecine mentale. Il n'y avait, dans les antécédents de ces sujets, aucun symptôme d'une névraxite épidémique. Mais on retrouvait toujours une encéphalopathie des premiers mois qui semble avoir provoqué un arrêt du

développement intellectuel, l'épilepsie, et plus tard le parkinsonisme.

Puis nous avons étendu ce travail en étudiant aussi les manifestations comitiales survenues au cours du syndrome parkinsonien de l'encéphalite épidémique chronique et de la maladie de Parkinson sénile.

Enfin nous avons recherché l'épilepsie chez des sujets présentant des symptômes rapportés par la grande majorité des auteurs à des altérations des noyaux gris de la base. Mais l'accord n'est pas définitivement réalisé entre les cliniciens et les anatomo-pathologistes; plusieurs syndromes dits « striés » sont encore l'objet de controverses. Aussi cette étude ne veut prétendre à être complète, et devant l'imprécision des limites de la symptomatologie striée, nous avons préféré nous en tenir à l'étude de l'épilepsie associée au syndrome parkinsonien qui, jusqu'à présent du moins, est rapporté par la majorité des auteurs à une altération du pallidum.

Ensuite, nous nous sommes proposés de voir s'il y avait des modifications assez constantes dans l'allure de la crise convulsive pour que de par sa forme même il soit possible cliniquement d'isoler une « épilepsie striée ». Enfin, comme appoint, les troubles mentaux, dans les intervalles des accès — en particulier les troubles du caractère, sur la fréquence et l'intensité desquels les auteurs ont insisté comme manifestation de l'atteinte des noyaux centraux — ont été recherchés aussi souvent que cela nous a été possible.

HISTORIQUE

L'histoire de l'épilepsie dite striée est encore mince et fragmentaire. Nous nous proposons de passer en revue les différentes manifestations de l'atteinte des corps striés qui s'accompagnent parfois d'épilepsie.

Il n'y a guère qu'à l'étranger que cette épilepsie striée ait fait dans ces dernières années l'objet d'études particulières de la part de Krisch (22), de Knapp et de Wimmer (59), qui lui consacre un travail important dans la *Revue Neurologique* d'août 1925. C'est surtout l'encéphalite épidémique qui, en multipliant les lésions électives des noyaux de la base, étendant et modifiant leur symptomatologie, a fourni des éléments nouveaux aux physiopathologistes.

Cependant, déjà vers 1899, J. Voisin signale des cas qui, du point de vue clinique, se rapprochent un peu de ceux que nous allons étudier et qu'il publie habituellement sous le titre : « Démence épileptique, paralytique et spasmodique à l'époque de la puberté » (51 à 56). Il s'agit, au point de vue intellectuel, d'une démence qui s'accuse après chaque série d'accès prolongés; au point de vue

moteur, d'une contracture progressive avec spasmodicité de la marche. La raideur augmente au point de confiner au lit le malade. Voisin note une hyperréflectivité tendineuse, sans trouble du réflexe cutané plantaire. La parole est embarrassée, lente, traînante, parfois explosive.

Puis surviennent des paralysies qui sont le plus souvent partielles (monoplégie, hémiplégie) et d'habitude la mort arrive peu après la vingtième année, soit au cours d'un état de mal, soit le fait d'une affection intercurrente, parmi lesquelles la tuberculose paraît la plus fréquente.

Cette affection, dont les premières manifestations s'installent pendant la période pubérale, évolue souvent par bonds successifs avec des rémissions intercalaires plus ou moins longues.

Mais le protocole d'autopsie ne signale pas d'atteinte des corps striés; d'ailleurs, à l'époque, l'attention des auteurs n'était pas attirée vers l'étude des noyaux de la base.Voisin conclut : Il n'y a pas de lésions vasculaires; les méninges apparaissent épaissies. Les cellules pyramidales sont déformées, globuleuses; on note l'excentricité du noyau, la chromatolyse, et une notable augmentation de la névroglie dans la région sous-méningée. Il s'agit là, d'après Voisin, d'une encéphalite scléreuse spéciale qui paraît être la cause de l'épilepsie. Ajoutons que Chaslin décrit, vers le même moment, dans les cas d'épilepsie banale, une sclérose névroglique sous-corticale

exactement semblable à celle sur laquelle insiste J. Voisin.

En 1925, A. Wimmer (59) passe en revue un nombre important déjà d'observations de divers auteurs qui ont vu certaines manifestations comitiales coexister avec des symptômes généralement rapportés à une atteinte des corps striés.

C'est ainsi qu'il cite Krisch qui a constaté au cours de l'accès convulsif et dans leur intervalle des spasmes toniques, certaines dystonies, du tremblement.

Knapp donne une observation « d'épilepsia spastica » où des phénomènes spasmodiques et pseudo-bulbaires survinrent chez un sujet épileptique depuis quinze ans.

Fœrster (16) affirme que la rigidité pallidale peut s'accompagner d'épilepsie. Au cours de l'évolution de syndromes extra-pyramidaux, il a constaté des « attaques convulsives toniques »; l'élément tonique de la crise épileptique paraissant d'origine extra-pyramidale.

Van Bogaert (6) rapporte un cas d'épilepsie myoclonique accompagnée de chorée et d'athétose. Un autre malade présente un spasme de torsion avec tremblement à type parkinsonien qui remonte à une dizaine d'années, il existe de plus des crises épileptiques et un affaiblissement intellectuel notable.

Quelques constatations anatomiques viennent préciser les lésions au niveau des corps striés. Telle l'observation de Jacob (21); celle de Stertz et de

Spielmeyer (45) dont le malade présentait à côté d'accès épileptiques classiques, des crises de rigidité, et où l'autopsie révéla des lésions surtout importantes sur le néo-striatum.

Dès 1920, C. et O. Vogt (50) signalent des lésions du globus pallidus, chez un malade qui avait présenté une rigidité progressive, des mouvements choréo-athétosiques, des troubles de la parole et de la déglutition, un affaiblissement démentiel et des crises épileptiques de temps en temps.

Bielschowsky (4) a constaté des lésions du striatum et du pallidum dans un cas où la rigidité, avec mouvements choréïformes, était apparue progressivement vers l'âge de 6 ans. Plus tard, propulsion et rigidité avec contracture en flexion. Affaiblissement intellectuel et crises épileptiques.

L'épilepsie n'appartient pas au cortège habituel de l'encéphalite épidémique chronique. Elle se manifeste un peu plus souvent pendant la période aiguë.

G. Guillain (19), Cruchet, Bauer et Edinger, Price, Stern, Grossman en ont donné des observations.

Trömmer (47) en signale trois cas. De même Piotrowski (37) cite un cas de Khoury avec crises jacksoniennes, un autre de Box, à début apoplectiforme. Cramer et René Gilbert (14) rapportent l'observation d'un malade atteint d'E. E. à forme névralgique qui meurt en état de mal jacksonien. L'autopsie montre des lésions d'encéphalite que les auteurs rangent dans l'E. E. H. Claude, Lamache et Cuel (11) observent dernièrement un cas presque superposable.

Mais chez tous ces malades, les lésions sont si diffuses que l'on ne peut guère rapporter à la seule atteinte des ganglions de la base les crises convulsives observées. Pourtant Poussep appelle cette forme « épilepsie cortico-subcorticalis ».

Chez des malades parkinsoniens l'épilepsie est rare. Achard (1), Ch. Foix (17) n'en donnent aucune observation. M^lle^ G. Lévy (24) ne signale dans son importante thèse aucun accès convulsif classique. Mais elle note chez un jeune garçon le « tic » suivant : Il se met « à souffler bruyamment du nez et par saccades. Les bras restent engourdis, inactifs, les extrémités froides. Une indifférence presque totale. Impossible de faire cesser le soufflement, même priant, grondant ou menaçant. A ses moments de tic, il ne semble pas entendre ni voir autour de lui ; les yeux restent fermés ». De temps en temps il survient des crises de « catatonie ». L'enfant paraît absent et se met à bâiller éperdument. On lui parle, il ne répond pas. Il ne parvient pas à remuer. Cette crise dure plusieurs minutes et se termine brusquement par la reprise du soufflement. Bonhœffer (8) n'a observé aucun accident épileptique au cours de l'encéphalite épidémique, chez des enfants.

Pourtant, G. Robin (39) sur 15 enfants atteints d'E. E. chronique, a relevé une fois (Obs. 2) des crises convulsives, une autre (Obs. 15) des vertiges de type comitial, encore dans ce cas une sœur du malade et leur père étaient morts épileptiques.

Mais chez un grand nombre d'enfants, la moi-

tié au moins, il a observé des phases de durée variable, pouvant aller de quarante secondes à plusieurs minutes, au cours desquelles le sujet devient brusquement immobile, le regard fixe, la physionomie hébétée. Il s'arrête de parler, ne répond plus aux questions, ne paraît pas capable d'y prêter attention. Les opérations psychiques sont suspendues. L'accès passé, ou bien l'enfant reprend la conversation sans que rien ne subsiste du malaise, ou il reste un certain temps obnubilé et très lent dans les processus psychiques.

Wimmer (59), qui dispose d'une trentaine de cas où l'épilepsie est survenue après une atteinte d'encéphalite épidémique — certaine ou supposée — semble — du moins si l'on en juge par ses travaux publiés en langue française — n'avoir observé que rarement des signes neurologiques certains d'atteinte des ganglions de la base et en particulier le syndrome parkinsonien n'est noté que d'une façon très accessoire.

Dans le cas de Guiraud et A. Thomas (20) il n'existait pas de phénomènes parkinsoniens, pas plus d'ailleurs que dans celui présenté par nous à la Société de Psychiatrie (41).

Pourtant, en 1926, L. Reys (38) observe un cas d'épilepsie bravais jaksonienne chez un parkinsonien encéphalitique. Il existait du côté où siégeaient les convulsions un syndrome sympathique et des douleurs thalamiques du côté opposé.

On voit donc combien est rare l'association des deux symptômes et il est certain pour tous ceux qui

ont eu l'occasion d'examiner un certain nombre de parkinsoniens encéphalitiques, que très peu de ces malades présentent des accidents d'ordre comitial. Encore ne faut-il pas oublier ce qu'ont signalé MM. Claude et Petit (10) au Congrès de Quimper, que l'encéphalite épidémique peut survenir chez des épileptiques.

Pappenheim (36) constata chez des épileptiques la recrudescence des accès et un véritable état de mal à l'occasion de l'encéphalite épidémique aiguë. Il rapproche le fait de la récidive d'une chorée au cours de la période initiale de l'E. E.

Enfin il ne faut pas se hâter de rapporter à l'encéphalite épidémique chronique seule, des accidents comitiaux survenus chez des enfants dans les antécédents desquels on retrouve l'alcoolisme des parents, les convulsions du jeune âge, l'énurésie nocturne prolongée, etc...

Il faut remarquer de même que, dans d'autres affections qui semblent avoir une grande électivité pour les corps striés, l'épilepsie n'est signalée que d'une façon exceptionnelle.

Au cours de la maladie de Parkinson sénile, l'épilepsie a pu être observée, mais bien rarement. Elle a été signalée surtout au début de la paralysie agitante par Martha (34). Combemale (12) consacre un article à cette association morbide. Bourilhet rapporte l'observation d'une femme de 67 ans, atteinte depuis 40 années de psychose hallucinatoire. L'épilepsie apparut vers 50 ans, la paralysie agitante vers 65.

Marchand et Bauer en signalent dernièrement un autre cas que nous donnons plus loin (29).

Disons d'ailleurs que certains auteurs (P. Marie) n'admettent pas avec Féré un lien de causalité entre la maladie de Parkinson et l'épilepsie.

Dans aucun ouvrage classique, on ne signale l'épilepsie au cours des syndromes striés qu'ont décrit C. Vogt — état marbré du striatum — et C. et O. Vogt — état dysmyélinique du striatum. Enfin la chorée chronique de Huntington ne s'accompagne pas fréquemment de crises convulsives et nous n'avons trouvé dans la littérature récente qu'un exemple de Schultze (42) qui vit, chez un même malade, apparaître une chorée chronique et l'épilepsie myoclonique.

Nous ne citerons la chorée aiguë de Sydenham que pour y noter la même rareté des accidents épileptiques, bien que ses lésions inflammatoires soient notablement plus diffuses, surtout au niveau du cortex, que celles d'ordre dégénératif de la chorée chronique.

C'est également en vain, que relevant dans ces dernières années la plupart des cas de maladie de Wilson, vérifiés anatomiquement, nous en avons cherché un exemple.

Par contre, la pseudo-sclérose en plaques de Westphal et Strümpell — dans laquelle certains auteurs voudraient intégrer la dégénérescence hépato-lenticulaire dont Wilson défend l'autonomie (57) — s'accompagne avec une grande fréquence d'attaques

épileptiformes ou apoplectiformes, de crises de colère comme on en note souvent chez les comitiaux. Il est vrai que si, cliniquement, les symptômes des deux affections ne sont pas très différents, la pseudo-sclérose en plaques loin de localiser ses lésions aux corps striés n'est — et c'est l'opinion de K. Wilson — qu'une variété de sclérose cérébrale diffuse avec lésions corticales certaines.

Le torticolis spasmodique est actuellement rapporté par nombre d'auteurs à une atteinte des noyaux de la base. Le torticolis mental de Brissaud a peu à peu restreint ses frontières, à mesure qu'on a rassemblé les petits signes de lésion organique qui l'accompagnent. Meige et Feindel faisaient déjà des réserves sur le torticolis mental et pensaient que des altérations nerveuses pouvaient en être la cause.

Dès 1900, Babinski signale des cas où le torticolis spasmodique coexiste avec des phénomènes pyramidaux, et se faisant là encore le défenseur de l'organicité de troubles trop souvent rapportés à une névrose, il pense qu'une altération de la voie pyramidale doit être une cause très fréquente du torticolis mental. Plus tard, c'est à une lésion des noyaux du mésocéphale qu'il rapporte le tic observé. C'est aussi l'opinion de H. Roger et Pourtal. De même, dans le travail qu'ils publient à la *Revue Neurologique*, Marchand et Bauer insistent sur les phénomènes d'ordre extra-pyramidal que présentent leurs épileptiques (30).

Si Erb, Gowers, Marshall Hall observent le torti-

colis survenant au cours de la crise comitiale comme un phénomène transitoire pendant que se déroule l'accès, c'est Cruchet qui étudia le premier les différentes formes cliniques de torticolis spasmodique en rapport avec des accidents épileptiques.

Tout récemment, L. Cornil (13) rapporte l'observation d'un malade épileptique depuis l'âge de 14 ans, chez lequel est apparu un torticolis spasmodique gauche associé à des myoclonies et des fibrillations du deltoïde, du biceps gauches et des pectoraux. Les crises épileptiques ne semblent pas présenter de caractères atypiques.

Quant aux cas où l'on vit au cours de l'évolution de l'épilepsie tenue pour essentielle, apparaître des symptômes extra-pyramidaux, ils sont exceptionnels ou plutôt n'ont pas, jusqu'ici, attiré l'attention des cliniciens. Pourtant, Urechia et Elekes (48) rapportent en 1925 le cas d'un malade, épileptique depuis l'âge de 12 ans, qui présenta à 11 ans des phénomènes de parkinsonisme. Peu après les crises convulsives disparurent. Les vérifications anatomiques pratiquées deux ans plus tard ont montré des « lésions dégénératives dans le système pallidal et la substance noire, des lésions modérées des autres noyaux de la base, et les auteurs concluent : « L'examen anatomique ne permet pas d'élucider le mécanisme de ces affections de même que l'étiologie. »

Ce seul cas excepté, il ne semble pas que les auteurs aient observé la même succession de phénomènes.

Pourtant Steck (43) a cité « des épileptiques qui présentent des symptômes qui se rattachent au syndrome des corps striés : la catalepsie, la persévération motrice accompagnée de persévération psychique. Et il a observé parmi ses épileptiques démentes deux cas qui sont frappants par leur attitude figée, l'immobilité de leur figure, leur déplacement en masse; l'une d'elles présente souvent de la séborrhée faciale ». Et plus loin : « Le terme de viscosité motrice proposé par Hesnard et Verger pour les parkinsoniens s'adapte particulièrement à la motilité de ces malades épileptiques déments, où le ralentissement psychique va de pair avec le ralentissement moteur. »

En France, notre maître le Docteur Marchand, a été le premier à publier les observations de tels malades. Ce fut d'abord avec MM. Toulouse, Bauer et Mâle (46), puis avec nous-même (32). Enfin, dernièrement, il signait avec R. Szumlanski et nous (33) la première observation anatomo-clinique d'un cas semblable. Dans tous les cas, ainsi que chez deux malades encore que nous avons pu examiner, on retrouve une encéphalopathie des premiers mois qui s'est manifestée de façons variables. L'examen histologique du cas que nous avons rapporté permet peut-être, ainsi que nous le verrons plus loin, quelques considérations explicatives sur la succession des phénomènes et l'ordre dans lequel ils se sont présentés [1].

(1) Ce travail était terminé lorsque nous avons eu connaissance de la publication du Dr Yakolev, de Boston : « Epilepsy and Parkinsonisme », que nous résumons plus loin avec quelque détail.

OBSERVATIONS

Nous n'avons retenu pour ce travail que des malades dont le diagnostic d'encéphalite épidémique avait été posé par des médecins compétents pendant la période aiguë, ou chez qui, à côté d'un syndrome parkinsonien indubitable, on retrouve dans l'anamnèse tout un faisceau de symptômes caractéristiques de l'encéphalite épidémique aiguë.

De même nous ne publions comme parkinsonisme chez des épileptiques — non consécutifs à l'encéphalite épidémique, — que des cas où la rigidité du malade et son allure générale pouvaient simuler le syndrome pallidal de la maladie de Von Economo.

Après l'exposé des observations, nous nous efforcerons d'établir l'autonomie du nouveau syndrome.

Un seul cas d'épilepsie avec paralysie agitante sénile réunira ces deux groupes d'observations.

OBSERVATION I

Polonais de 35 ans, qui présenta il y a 10 ans une encéphalite léthargique. Crises comitiales pendant la période aiguë initiale. Hémisyndrome parkinsonien droit. pas de diminution notable des accès (26).

M. Smel... Il s'agit d'un Polonais de 35 ans qui est suivi à la consultation pour épileptiques de l'hôpital Henri Rousselle depuis 1923.

Ce malade a fait l'objet d'une communication du Dr Litvach à la Société de Neurologie en 1924 (1). Jusqu'en 1918, on ne trouve dans ses antécédents rien d'important. Il était alors en Pologne et présente après 3 jours d'une fièvre élevée (39°), une somnolence de 16 jours de durée, léthargie si profonde qu'on la prit pour mort réelle et que le malade fut transporté dans une chambre mortuaire et y resta un jour et une nuit. Au matin du deuxième jour, il se réveilla, appela au secours et, à quelque temps de là, eut une première crise convulsive. A la suite de cet accident, il aurait été hémiplégique du côté droit et aphasique. Alitement de 6 mois. Disparition progressive des troubles, mais, dit Litvach, avec une hémiparésie droite légère et une hypoesthésie de ce côté persistent, une alexie et une agraphie absolues. Notre ignorance de la langue polonaise ne nous a pas permis d'étudier le malade à ce point de vue, qui s'éloigne d'ailleurs de la question que nous étudions.

Nous insisterons plus sur les crises comitiales.

L'apparition de la première crise presque immédiatement après l'émotion du réveil au milieu des morts, l'hémiplégie et l'hémianesthésie avec aphasie consécutives pourraient faire penser à une crise pithiatique. Pourtant le caractère des crises survenues dans la suite est franchement comitial : perte brutale de connaissance, chute, pâleur, convulsions cloniques plus violentes à droite, morsure de la langue, écume sanglante aux lèvres, émission involontaire d'urine. Les convulsions de courte durée, 30 à 60 secondes, sont suivies de stertor. Certaines

(1) Le malade ne parle que très mal le français et tous les renseignements sont tirés de l'observation de Litvach.

chutes ont provoqué des blessures graves, en particulier une luxation de l'épaule droite. Litvach signale en outre des moments d'anarthrie complète avec violentes céphalées sans perte de connaissance. Le malade semble ne plus en avoir présenté depuis quelques années.

Voici depuis lors la liste des accidents comitiaux que Smel... a présentés :

En 1924, avec 0,20 de gardénal et de l'urotropine, 8 crises, dont une avec conservation de la lucidité. D'habitude, morsure de la langue; une fois, blessure au front. De plus, vers février, hoquet persistant 3 jours avec céphalées.

En 1925, une trentaine de crises survenant en série (7 ou 8), le malade restant dans l'intervalle plusieurs mois sans accident. Blessure à l'arcade sourcilière droite et luxation du pouce gauche.

En 1926, 11 crises; 6 en 1927. Smel... prend depuis un an la dose quotidienne de gardénal de 0,30.

En décembre 1927 nous avons examiné le malade et nous devons dire que nous n'avons pas retrouvé les signes de la série pyramidale signalés par Litvach.

Pendant la marche le malade garde parfois le bras droit demi-plié sur la poitrine, mais il est plus souvent étendu le long du corps. Le membre inférieur est à peine fléchi; il ne fauche pas. La force musculaire est diminuée à droite, mais cela peut en grande partie s'expliquer par le fait que depuis 5 ans le malade ne fait aucune tentative pour se servir de son membre supérieur. Les mouvements de l'épaule sont d'ailleurs compromis par la cicatrice d'une blessure de guerre (balle ayant traversé le pectoral). Pourtant à l'avant-bras et à la main tous les mouvements sont possibles; seuls, sont diminués ceux d'écartement et de rapprochement des doigts; mais tous sont très lents, et c'est pour aller plus vite que d'habitude le malade s'aide de la main gauche pour porter

le bras droit dans la position qu'il désire. L'hypertonie est également marquée au coude où l'on trouve une ébauche de roue dentée, et au poignet. Tremblement vibratoire des doigts à droite. A gauche, pas de tremblement ni d'hypertonie notables. Il n'y a pas de déviation de la face. Le malade siffle et souffle correctement. Rien au peaucier du cou. Aux membres supérieurs, tant à droite qu'à gauche, les réflexes tendineux sont faibles, ils paraissent même plus faibles à droite. Les rotuliens, achilléens et médio-plantaires sont également vifs à droite et à gauche. Il n'existe de clonus ni au pied ni à la rotule. Les réflexes de posture sont exagérés au poignet droit. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion franche des deux côtés, les crémastériens et les abdominaux existent à droite et à gauche. Le naso palpébral s'épuise difficilement.

Il persiste une très nette hypoesthésie à la piqûre dans la moitié droite du corps. Gros abaissement de la température locale de la main droite qui est constamment violacée et le siège d'une abondante sudation.

L'examen ophtalmologique pratiqué par M. Darieux a montré une forte hypermétropie, pas de lésion du fond de l'œil, réflexes pupillaires normaux. Nous avons noté depuis une très notable déficience de la convergence de l'œil droit.

Il n'y a ni sucre ni albumine dans les urines. Le 21 janvier 1924, la ponction lombaire a donné les résultats suivants : tension : 48 (assis); albumine : 0,30; Pandy : ±. Weichbrodt : 0. Leucocytes : 0,8. Benjoin : 00000.02210.00000. Elixir parégorique : 00-0. Bordet-Wassermann négatif; négatif aussi dans le sang.

***

Il s'agit donc de crises épileptiques survenues pen-

dant la période aiguë de l'encéphalite et ayant persisté depuis.

D'après les renseignements qu'a pu obtenir Litvach, une hémiparésie droite se serait installée subitement après une crise convulsive.

Aujourd'hui on ne constate qu'un hémisyndrome parkinsonien droit avec raideur et tremblement; il prédomine nettement au niveau du membre supérieur. Ces cas ne sont pas exceptionnels et nous avons pu en publier un semblable avec notre maître M. Marchand (31).

Au cours des crises comitiales, pas de prédominance des phénomènes toniques qui sont suivis de convulsions cloniques parfois plus importantes à droite qu'à gauche.

OBSERVATION II

Jeune homme de 18 ans. En 1924, à 14 ans, encéphalite épidémique de forme oculo-léthargique. Mouvements automatiques, puis crises avec chutes en 1925. Forme syncopale. Parkinsonisme plus net à gauche. Depuis, les chutes sont remplacées par des absences. Troubles graves du caractère.

G... Paul. Jeune homme de 18 ans qui n'avait jamais eu de maladie grave avant 1924. A parlé vers 1 an, marché à 17 mois, propre de bonne heure. Rougeole à l'âge scolaire.

Au début de 1924, à l'âge de 14 ans, encéphalite épidémique à forme oculo-léthargique. Diplopie, narcolepsie pendant plusieurs semaines, fièvre légère au début. Quelques temps après, la mère du malade remarqua que très souvent dans la journée, il se frottait la poitrine avec le bord externe de la main droite. Il avait les yeux fixes, et si on lui demandait ce qu'il faisait, il répondait

après un temps assez long et en cessant ses mouvements automatiques : « Rien, rien. » Il avait ces crises de grattage avec les « yeux égarés » tous les quarts d'heure environ quand il ne dormait pas, car la somnolence persista longtemps. En même temps, troubles du caractère; de doux et serviable, il devint irritable, ombrageux, violent, mythomane. Il fut hospitalisé à la Salpétrière en 1926 et entra en juin 1927 à l'hôpital Henri Rousselle, puis fut suivi au dispensaire à la consultation des épileptiques.

Outre un arrêt de développement de l'intelligence — il n'a plus fait aucun progrès scolaire depuis sa maladie, — les troubles du caractère, surtout les violences dirigées d'habitude contre sa mère, on notait quelques idées délirantes : son père veut le noyer, ou bien, en l'absence de ce dernier, c'est sa mère. Il va traverser l'Atlantique en 20 minutes. Idées de suicide (fin août 1927) qui nécessitent une nouvelle hospitalisation.

Les mouvements automatiques du début ont été remplacés depuis 1925 par des absences et des crises à type comitial. Il pâlit tout à coup, ses yeux restent fixes, il tombe; il s'est blessé à la face antérieure de la poitrine. Pas de convulsions toniques ou cloniques, pas d'écume aux lèvres. Pendant 2 à 3 minutes, parfois un quart d'heure, il est comme mort. Miction involontaire au cours d'une crise nocturne, jamais de morsure de la langue. Quand il revient à lui, il est tout drôle, et s'il voit qu'on s'occupe de lui : « Qu'est-ce que tu as, laisse-moi donc tranquille », puis ce sont des injures ou des violences contre sa mère si elle est auprès de lui. Il ne semble pas présenter une longue période confusionnelle post-paroxystique, mais il affirme ne garder aucun souvenir de ce qui se passe pendant sa crise.

Nous avons assisté à la consultation à une de ces « crises »; le malade était assis : au cours de la conver-

sation, fixité du regard, pâleur, distorsion des lèvres; une piqûre ne provoque aucun mouvement de défense, les pupilles réagissent à la lumière; au bout de 2 minutes environ, profond soupir, clignement d'yeux, Paul se soulève un peu sur sa chaise et porte lentement la main à l'endroit qui a été piqué une minute avant environ; il dit ne sentir la douleur qu'à ce moment. Il est surpris lorsqu'on lui affirme qu'il vient d'avoir une absence, le nie, puis manifeste sa mauvaise humeur contre sa mère qui est à côté de lui.

A côté de ces crises ou absences d'une certaine durée, il a des vertiges au cours desquels il n'est jamais tombé, mais qui l'obligent d'habitude à s'asseoir quelques instants.

Ces diverses manifestations survenaient au début tous les jours ou plusieurs fois dans la journée. Le traitement par le Gardénal les avait diminué sans pourtant pouvoir les suspendre complètement.

L'examen révèle des signes habituels du parkinsonisme, faciès figé, rareté des mouvements de clignement des paupières, éversement de la lèvre inférieure, salivation abondante, peau du visage lisse, luisante, parsemée d'acné depuis l'âge de 14 ans. Tremblement fin des doigts surtout net du côté gauche, hypertonie appréciable des deux côtés dans les mouvements successifs de flexion et d'extension du coude et du poignet; plus nette à gauche. De ce côté les mouvements élémentaires des bras sont nuls pendant la marche, conservés à droite. Les réflexes de posture, difficiles à apprécier à cause de la mentalité du malade, paraissent exagérés à gauche. Les phénomènes parkinsoniens sont apparus depuis 1926 environ.

Les réflexes tendineux sont vifs, égaux. Pas de clonus. Pas de signe de Babinski. Réflexes crémastériens, abdo-

minaux normaux. Réflexe naso palpébral très exagéré. Pas de troubles sensitifs objectifs.

Acrocyanose et refroidissement des extrémités. L'examen oculaire pratiqué par Mme Schiff-Wertheimer a montré : des pupilles régulières, égales, les réflexes photomoteurs et à l'accommodation existent; le fond d'œil est normal, les papilles sont un peu rouges. Les mouvements des globes sont limités dans le regard à droite et la convergence est déficiente de l'œil gauche surtout. Pas de nystagmus ni de diplopie. Le pouls est à 84. R. O. C. 72. Tension artérielle 14-8 au Pachon. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine, un peu d'urobiline; le Bordet-Wassermann et le Meinicke du sang sont négatifs; l'azotémie est à 0,29 0/00; la ponction lombaire (pratiquée dans le service du Pr Guillain) a donné les résultats suivants : tension : 43 (assis); albumine : 0,40. Pandy : légèrement +. Leuco : 1,2. Benjoin : 00000.22222.00000. Bordet-Wassermann négatif.

***

Dans ce cas, rien dans les antécédents héréditaires ou personnels du malades ne pouvait faire craindre l'épilepsie à l'adolescence.

En 1924, E. E. à forme oculo-léthargique et fréquentes périodes de somnolence depuis.

En 1925, premières manifestations comitiales, absences et chutes. Les crises sont à type syncopal. Il n'y a de convulsions ni toniques ni cloniques.

Depuis 1926, s'installe un syndrome parkinsonien, prédominant au côté gauche. Les crises avec chute disparaissent, mais outre des troubles du caractère, persistent des absences et des actes automatiques.

Depuis 6 mois le malade n'est plus revenu à la consultation et nous ignorons les effets de la suspension du traitement gardénalique.

OBSERVATION III

Homme de 42 ans. Grippe en 1918. Encéphalite épidémique à Saïgon en 1920. Depuis 1925, phénomènes d'automatisme ambulatoire diurne. Crise nocturne, avec morsure de la langue. Parkinsonisme prédominant à droite léger jusqu'en 1927, ayant rendu depuis toute activité normale difficile. Idées de suicide. Disparition des phénomènes d'automatisme.

R... Gaston. Il s'agit d'un homme de 42 ans, entré à l'hôpital Henri Rousselle le 18 janvier 1928 pour des céphalées persistantes et de la somnolence.

C'est un ancien pupille de l'Assistance publique qui ne peut donner que peu de renseignements sur son enfance. Il n'aurait pas eu de maladie grave du jeune âge, ni aucune manifestation comitiale à l'adolescence. Rengagé, il part à 22 ans en Algérie où il contracte le paludisme. Retour en France en 1907. Fait prisonnier au début de la guerre, il reste en captivité quatre années. « Grippe espagnole » en 1918. En 1920, nous le retrouvons sous-officier aux tirailleurs annamites en Indochine. Il y contracte la dysenterie et présente de nouveaux accès paludéens qui nécessitent même une hospitalisation de 20 jours environ. Pas de maladie vénérienne. Pas d'opium. Peu d'éthylisme : deux apéritifs tous les jours.

En novembre 1922, étant à Saïgon, il présente — après avoir eu pendant 3 semaines un hoquet violent l'empêchant de dormir et de s'alimenter — une somnolence continue, pendant plusieurs semaines, avec diplopie, myoclonies surtout dans le flanc droit et violentes crampes dans les membres inférieurs. Il y eut à cette époque une petite épidémie d'encéphalite dans la garnison de Saïgon. On pratique chez le malade une ponction lombaire et un abcès de fixation. En deux mois, les phé-

nomènes s'amendent, et R... fut rapatrié et réformé en avril 1923 avec une pension de 50 %.

Il avait encore des périodes de somnolence et déjà une certaine raideur dans les membres supérieurs; pourtant il put se placer comme manœuvre et travaillait trois mois avant son entrée. Il fut congédié à cause de sa lenteur dans le travail.

Outre cette bradycinésie et une somnolence intermittente, R... présente depuis son retour en France un affaiblissement de la mémoire avec, depuis deux ans surtout, des troubles du caractère. Il est irascible, sujet à de violentes colères pour des motifs futiles. Il y a huit mois, phase de dépression mélancolique avec idées de suicide. Insomnies fréquentes, quelques cauchemars.

A côté de ces troubles qu'on observe avec une si grande fréquence au cours de l'encéphalite épidémique chronique, on relève chez ce malade des absences dont l'analyse révèle l'origine comitiale.

Depuis deux ans environ, il lui arrive, au cours d'une conversation, de rester court; et, sans un mot, il abandonne son interlocuteur, marche droit devant lui, traverse des rues sans porter attention au danger. Puis, tout d'un coup, il revient à lui, étonné de se retrouver dans un endroit éloigné du but de sa sortie et sans savoir comment il y est arrivé. S'il traverse une rue au cours de son automatisme ambulatoire, le bruit pressant d'une corne d'auto ramène parfois avec la conscience, la crainte du danger.

Les erreurs de direction sont fréquentes : devant se rendre quai de la Rapée, il se retrouve un jour près du Louvre sans savoir comment il y est venu. « J'avais l'idée d'aller quai de la Rapée », dit-il. Dans cet état, il ne reconnaît personne. Souvent des voisins de chambre l'ayant rencontré dans la rue, lui ont reproché ensuite d'être bien fier et de ne pas les saluer dehors. Oublis

fréquents : il achète des allumettes, du tabac et part sans payer; on le rappelle ou bien le lendemain on lui réclame le prix des achats de la veille. « Je paie alors », dit-il, « car je ne sais si j'ai payé ou non. » Une fois, changeant de l'argent, il oublie la monnaie sur le comptoir. C'est du moins ce qu'il suppose, car cette fois personne ne l'a rappelé et il a constaté en rentrant que la monnaie lui manquait.

Le malade nie toute crise convulsive, il n'a jamais eu de miction nocturne involontairee, mais spontanément il nous apporte la preuve de la nature comitiale des phénomènes. Il avait plusieurs fois ressenti à la langue « comme des bobos ». Un matin, s'étant réveillé avec une douleur violente, il regarde sa langue dans une glace et est surpris d'y découvrir une profonde morsure de son bord gauche.

Pendant la nuit, il avait vraisemblablement présenté une crise épileptique (9).

Actuellement, R... présente le tableau classique du parkinsonisme encéphalitique. Facies figé, inexpressif, peau huileuse, lisse; rares mouvements de clignements des paupières, salivation abondante, parole lente, nasonnée, monotone.

Pendant la marche les mouvements automatiques des bras sont abolis à droite, à peu près nuls à gauche.

C'est à droite, en effet, qu'on trouve plus notable l'hypertonie pallidale; ébauche de roue dentée au coude. Tremblement vibratoire fin des doigts surtout marqué à droite où il rend difficile l'écriture sans être une grande gêne pour les mouvements moins délicats. De plus, de temps à autre, secousses dans le bras droit et dans la cuisse; de même, violents tressaillements musculaires la nuit. La langue est trémulante et paraît déviée à gauche. Les réflexes tendineux sont vifs, sensi-

blement égaux. Réflexe cutané plantaire en flexion des deux côtés.

Crémastériens, abdominaux existent. Naso-palpébral peu exagéré. Le réflexe palmo-mentonnier est plus vif du côté droit. Fourmillements dans la tête, au bout des doigts, surtout le soir; sensation d'engourdissement des jambes.

Pas de troubles sensitifs objectifs notables.

Pas de modifications vaso-motrices importantes, trophiques ou sphinctériennes.

L'examen ophtalmologique pratiqué par Mme Schiff-Wertheimer a montré : une anisocorie légère au profit de la droite; le réflexe photomoteur est diminué et lent, alors que l'accommodation provoque une vive contraction pupillaire. Acuité visuelle, fond d'œil normaux. La convergence est très déficiente. Pas de diplopie. Température autour de 38° avant le traitement salicylé; normale depuis.

Le pouls est à 80. R. O. C. 64. Tension artérielle : 16 1/2-6 (Pachon). Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. Le Bordet-Wassermann et le Meinicke sont négatifs dans le sang. L'azotémie est à 0,31 0/00. La ponction lombaire a donné les résultats suivants : tension : 45-19. Albumine : 0,30. R. des globulines : négatives. Leuco : 0,2. Benjoin : 00000.22222.00000. Elixir parégorique : 00-0. Bordet-Wassermann négatif.

***

Il s'agit donc d'un malade dans les antécédents duquel rien ne peut faire penser à la comitialité. Il faut pourtant chez ce colonial penser à l'alcool comme cause possible de son automatisme ambulatoire. Il nous paraît ici pouvoir être éliminé; même en Indochine, R... n'a pas été un grand buveur. 2 apéritifs et 1/2 litre de vin, telle était sa ration quotidienne. Et depuis 6 ans il ne

boit plus que 1/2 litre de vin rouge par jour et ne prend d'apéritifs que par exception. Actuellement, à part de rares cauchemars, pas de signes pouvant faire penser à l'alcoolisme chronique. D'ailleurs l'alcool provoque plus souvent la grande crise convulsive.

Le paludisme paraît de même une cause bien improbable. R... est paludéen depuis 1907 et il n'y a que deux ans, alors que les accidents de la malaria ont à peu près disparu, qu'est survenu l'automatisme ambulatoire.

Ici encore les manifestations comitiales sont survenues au cours de l'évolution d'un syndrome parkinsonien, 3 ans environ après l'épisode aigu d'encéphalite épidémique.

Depuis un an, les phénomènes d'automatisme sont devenus spontanément plus rares, ils ne se sont plus reproduits depuis 5 mois (traitement gardénalique, 0,05 par jour, discontinu, associé à l'urotropine et au datura).

OBSERVATION IV

Homme de 29 ans qui contracte l'encéphalite épidémique en 1918. Syncope épileptique en 1922, qui se renouvelle 10 fois environ en 1927. Parkinsonisme encore peu important, ne gênant pas notablement l'activité professionnelle. Syphilis en 1924. Disparition des accidents épileptiques depuis 5 mois.

G... C'est un jeune homme de 29 ans qui est entré en février 1928 à l'hôpital Henri Rousselle, pour un examen neuro-psychiatrique en vue d'une augmentation de pension.

Son père et sa mère sont bien portants. Son enfance paraît avoir été normale; il n'a, en tous cas, jamais présenté de convulsions du jeune âge. C'est pendant son service militaire, autour de juillet 1918, qu'il contracte

à Toulon ce qu'on appela une méningite. Il eut pendant plusieurs jours une température élevée, avec diplopie, puis il présenta une somnolence si profonde que l'on parla de coma et que la famille fut prévenue de l'état grave du jeune soldat. Pourtant, au bout de 48 heures les symptômes sérieux s'amendèrent, mais la somnolence aurait, aux dires du malade, persisté pendant encore environ 45 jours. On le réveillait, dit-il, pour les repas, et il n'absorbait que des liquides. Il ne se rappelle pas avoir présenté de myoclonies. Soigné pendant 5 mois à l'hôpital maritime, il fut réformé avec pension pour amaurose de l'œil gauche et parkinsonisme léger. De 1918 à 1922 le malade put reprendre son rude métier de frappeur.

Pendant l'hiver 1922, à Belfort, un jour qu'il attendait son père à la sortie de l'usine, il tomba sans connaissance dans la neige et son corps était déjà presque recouvert de neige quand les ouvriers sortirent et le transportèrent chez lui.

Rien, aux dires du malade, entre 1922 et 1927. Pourtant les mouvements des membres étaient devenus moins précis, surtout moins rapides, et, vers 1926, il dut abandonner son métier et est devenu représentant de commerce.

Au début de l'année 1927, nouvelle chute. C'était à la station de Métro du Palais-Royal, une rame venait de quitter la gare. Sans avertissement, chute du quai sur la voie, avec perte de connaissance complète. On le remonte sur le quai, on l'assied sur un banc, et c'est là que, 10 minutes environ après sa chute, progressivement, il revint à lui. Il ne s'était fait que quelques égratignures. Pas de morsure de la langue, pas de miction involontaire. Aucune convulsion clonique et, paraît-il, aucune contracture. « On me dit que c'est comme si j'étais mort. »

Depuis, G... a présenté une dizaine de crises semblables. Pas d'avertissement, pas de cri initial, pas de miction involontaire, pas de morsure de la langue. Mais il tombe n'importe où, dans son travail, — où il s'est fait des blessures à la face dans la rue, — une fois, boulevard Sébastopol, où il faillit être écrasé par une auto. Il se blesse d'habitude dans ses chutes, notamment au genou gauche où, à côté de cicatrices anciennes, on en constate de plus récentes. Les crises sont suivies d'obnubulation de courte durée et de céphalées.

G... n'a pas présenté d'actes automatiques coordonnés ou incoordonnés, ni de fugues.

Depuis 5 mois, le malade prend un jour sur deux ou sur trois 0,05 à 0,10 de gardénal — ce qui est une bien mauvaise thérapeutique — et il n'a plus présenté de chute.

L'examen neurologique montre un syndrome parkinsonien plus net à gauche. Le visage est immobile, la mimique nulle, les mouvements palpébraux très rares. On note le strabisme externe persistant de l'œil gauche, l'éversement de la lèvre inférieure, l'abondante salivation, de petites myoclonies dans les muscles de la face, les péribuccaux, en particulier. Tremblement fin latéral des doigts et hypertonie surtout marquée au bras gauche. Les mouvements passifs y sont ralentis par une contracture permanente des muscles. Pas de phénomène de la roue dentée au coude ni au poignet, quoique l'hypertonie augmente à mesure qu'on approche de l'extrémité distale. Contracture également des muscles postérieurs du cou. Les réflexes tendineux sont très vifs, surtout aux membres inférieurs; ils sont égaux des deux côtés.

Le cutané plantaire est en flexion; les crémastériens, les abdominaux existent. Le naso-palpébral est peu exagéré.

Le réflexe palmo-mentonnier est faible des deux côtés.

Pas de troubles sensitifs, vaso-moteurs importants ni sphinctériens.

Examen ophtalmologique (M^me^ Schiff-Wertheimer) :

O. D. Strabisme divergent, amaurotique, décollement rétinien.

O. G. Haute myopie chorio-rétinite myopique avec lésions maculaires.

Déficience de la convergence.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le Bordet-Wassermann et le Meinicke sont positifs dans le sang (le malade avoue avoir eu « un chancre mou » en 1924 postérieurement à l'encéphalite, et au premier accident comitial).

La P. L. a été refusée par le malade, de même tout traitement spécifique.

***

Il s'agit encore d'une forme syncopale de l'épilepsie qui s'est installée chez un encéphalitique chronique vers le même moment que l'hémisyndrome parkinsonien gauche.

A part l'encéphalite de 1918, diagnostiquée dans un hôpital militaire et pour laquelle le malade est pensionné, on ne retrouve dans les antécédents héréditaires collatéraux et personnels quelqu'un de ces éléments si souvent constatés chez les sujets atteints d'épilepsie dite essentielle.

La maladie de Cruchet est, dans ce cas aussi, vraisemblablement responsable des syncopes épileptiques. Pourtant la syphilis surajoutée doit peut-être compter comme facteur adjuvant.

Quoique le malade ne prenne 0,05 à 0,10 de gardénal que deux à trois fois par semaine, les accès ont disparu depuis le début de l'année pendant que s'exagérait l'hypertonie, ce qui avait amené le malade, de moins en

moins capable de travailler, à demander une augmentation du taux de sa pension.

OBSERVATION V

Jeune homme de 20 ans. Encéphalite épidémique à forme douloureuse, puis oculo-léthargique en 1925. Syncopes épileptiques 15 jours après le début. Depuis, 2 à 3 accès par semaine. Actuellement 1 à 3 accès par mois sans aucun traitement. Syndrome parkinsonien incipiens. Troubles graves du caractère.

D... Marcel est un jeune homme de 20 ans, entré à l'hôpital Henri Rousselle le 13 mai 1928, envoyé du service du Dr Laignel-Lavastine pour une crise d'excitation coléreuse au cours de laquelle il crie, déchire, brise les carreaux.

Nous n'avons pu avoir d'autres renseignements que ceux qu'il nous donne lui-même. Il est à Paris depuis quelques semaines et a été conduit à l'hôpital de la Pitié où il est entré le 2 mai parce qu'il était tombé dans la rue.

Il ne nous donne que des renseignements rudimentaires sur ses antécédents. Son père, sa mère, ses frères et sœurs seraient bien portants. Lui-même, originaire de la Seine-Inférieure, n'aurait eu ni convulsions, ni maladies graves dans les premiers temps de sa vie.

Rien de notable, à ses dires, jusque vers l'âge de 17 ans, en 1925. Il présenta alors une affection étiquetée méningite. Les premiers phénomènes en furent de violentes douleurs des membres inférieurs exagérées par le moindre contact et rendant impossible la marche. Fièvre peu élevée, mais somnolence continue pendant plus de 4 mois où le malade dit n'avoir pu quitter le lit. Il dormait tout le temps; si on le réveillait pour manger, il

s'endormait sur son assiette. Enfin, il présenta des troubles de la vue, il voyait ses parents avec deux têtes; de même, croyant poser un verre sur la table, il le lâchait alors qu'il en était encore à quelque distance, le verre tombait et se brisait parfois.

Quinze jours après le début des phénomènes fébriles et des douleurs des membres inférieurs, apparut un premier accès convulsif. Jamais Marcel n'en avait présenté auparavant. Depuis, ils se répétèrent fréquemment, 2 à 3 fois par semaine dans les premiers mois.

Voici, d'après ce qu'on lui a dit, comment cela se passe. Sans cause apparente, il tombe tout à coup sans connaissance, il ne pousse pas de cri; il n'aurait aucune convulsion clonique mais ne sait s'il devient raide. Son visage est violacé, il ne se mord pas la langue, n'urine pas sous lui. L'accès dure 5 à 10 minutes et est suivi de céphalées, de courbature et d'obnubilation intellectuelle. La perte de conscience est complète, et le jeune malade ne conserve de sa crise aucun souvenir. Il ne croit pas avoir eu d'accès nocturne.

Il s'est blessé plusieurs fois au genou dans ses chutes; il porte à la hanche droite une cicatrice qu'il se serait faite en tombant dans un escalier, au cours d'un accès. Dans son pays, il lui est arrivé plusieurs fois d'être ramassé sur la route sans connaissance et reconduit chez ses parents. C'est à la suite d'une chute dans la rue qu'il fut transporté à la Pitié.

Depuis son entrée dans le service, tout traitement ayant été suspendu pour obtenir une certitude sur la réalité des accidents, Marcel a présenté deux accès qui se sont déroulés de la façon suivante : il tombe comme une masse, se blessant une fois au visage, devient raide, n'écume pas, mais les dents sont violemment serrées, et tout effort d'ouverture de la bouche est inutile. Il n'existe aucune convulsion clonique. La rigidité demeure aussi

intense pendant 4 à 5 minutes. Puis le malade gémit, fait quelques mouvements de flexion et d'extension des membres et revient à lui. Il ne s'est pas mordu la langue mais a perdu ses urines une seule fois. Ensuite, il se plaint de céphalées et s'endort. Au réveil, il est de méchante humeur, paraît ahuri et déclare ne se souvenir de rien.

On fit, il y a plusieurs mois, quelques essais de traitement par le bromure, mais Marcel refusa bientôt d'en prendre sous prétexte que cela lui faisait mal aux pieds. Pour ne pas le contrarier, on cessa tout traitement. Les troubles du caractère s'aggravèrent. Il semble avoir quitté ses parents par coup de tête. Il est sujet, dès qu'on lui résiste, à de violentes colères, telles qu'il ne put être conservé au service des agités de la Pitié et fut conduit sous bonne escorte à l'hôpital Henri Rousselle.

De même, dans le service il est insupportable, grossier, voulant s'occuper de tout, coléreux, violent, et devient une cause constante de troubles et de disputes.

L'examen neurologique permet de déceler quelques petits signes de parkinsonisme au début. La peau du visage est lisse, un peu huileuse, les traits sont peu mobiles, les battements palpébraux rares, la bouche est constamment entr'ouverte avec un léger éversement de la lévre inférieure. L'attitude générale est soudée. Pendant la marche, les bras restent à peu près immobiles, légèrement éloignés du corps, leurs mouvements automatiques ont presque disparu.

Au repos l'hypertonie est à peine appréciable aux membres supérieurs, peut-être est-elle un peu plus nette au bras gauche. On ne constate pas le phénomène de la roue dentée. De même le tremblement digital est peu marqué. La force musculaire est égale des deux côtés. Les réflexes tendineux sont normaux aux membres inférieurs, sauf l'achilléen et le médioplantaire droits qui

paraissent abolis (à noter que le malade attribue une fatigue facile de cette jambe à une entorse ou à une fracture (?) datant de quelques années). Il ne steppe pas.

Aux membres supérieurs le tricipital existe égal des deux côtés, le stylo radial gauche est diminué. Le réflexe naso-palpébral est peu exagéré. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion franche à droite et à gauche; les crémastériens et les abdominaux existent.

Les troubles vaso-moteurs consistent en cyanose avec refroidissement des pieds et des mains. Pas de troubles trophiques ou sphinctériens.

Examen ophtalmologique (M^me^ Schiff-Wertheimer) : Pupilles inégales et déformées. Réflexe photomoteur diminué. Acuité visuelle : O. D. = 0,8, O. G. = 0,8. Fond d'œil normal. Diplopie par atteinte probable du VI et du IV gauches. Convergence de l'œil gauche nulle. Ptosis partiel bilatéral.

Le pouls est à 64. R. O. C. nul. Tension artérielle : 18-9 (Pachon).

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. Azotémie : 0,32.

Le Bordet-Wassermann et le Meinicke du sang sont négatifs.

La ponction lombaire pratiquée à la Pitié, et dont M. Laignel-Lavastine a bien voulu nous communiquer les résultats, a donné : Tension normale. Albumine : 0,22. Leuco : 2,4. Benjoin : 00000.00000. Bordet-Wassermann négatif.

Le malade a refusé une nouvelle ponction lombaire dans le service.

***

Il s'agit donc d'un jeune homme qui n'eut jusqu'à 17 ans aucun accident épileptique.

Il est atteint d'une « méningite » en 1925 et, 15 jours

après le début de la maladie, présente un accès apoplectiforme. Depuis, toutes les semaines, il a 2 ou 3 pertes de connaissance. Peu à peu et spontanément — le malade s'obstine à refuser tout traitement — les accès se font plus rares, tandis que s'installe un syndrome parkinsonien. Ce dernier est encore fruste à l'heure actuelle, le malade ne se plaint ni de lenteur ni de tremblement, mais le facies figé, l'attitude déjà légèrement soudée, la disparition des mouvements élémentaires des bras permettent d'affirmer dès à présent le parkinsonisme.

L'observation d'un tel malade pendant les mois qui vont venir sera particulièrement intéressante.

Épilepsie et maladie de Parkinson sénile

Nous n'en apportons qu'une seule observation. Elle est empruntée à MM. Marchand et Bauer qui ont présenté la malade à la Société clinique de Médecine mentale (29).

OBSERVATION VI

Femme de 50 ans qui, à 46 ans, fait une première crise épileptique. Crises, vertiges ou absences presque quotidiennes. Vers le même moment s'installe un syndrome de paralysie agitante sénile. Pas de diminution des accès pendant le temps qu'on a pu suivre la malade.

Femme de 50 ans en traitement à la consultation des épileptiques de l'hôpital Henri Rousselle.

Grand-père, grand'mère, grand-oncle maternels morts aliénés.

Rien d'important dans ses antécédents personnels. A 46 ans, chute avec cri, perte de connaissance, salivation, émission d'urine. Pas de convulsions. Stertor durant

20 minutes. Amnésie complète. Tous les jours depuis, petits accès : les yeux fixes, elle profère des mots incohérents — durée 1 à 2 minutes. D'autres fois, vertige avec chute, puis la malade se révèle aussitôt et bredouille des paroles inintelligibles; tremblement généralisé et conscience incomplète de l'accident.

Parfois les malaises sont provoqués par l'audition d'un air de musique.

Par ailleurs cette femme présente un syndrome parkinsonien typique qui, aux dires du mari, s'est installé vers le même temps que les crises : faciès figé, hémicontracture faciale gauche. Attitude soudée, hypertonie, roue dentée au coude. Bradycinésie. Léger tremblement digital, labial et lingual.

Salivation abondante. Bradypsychie.

Rien d'anormal à l'examen des réflexes, des sensibilités, des pupilles.

Urines normales. Bordet-Wassermann négatif dans le sang. Meinicke positif. Pas de modification du liquide céphalo-rachidien. Pas d'amélioration après le traitement spécifique.

***

Ici le cas est complexe. Pourtant l'épilepsie paraît certaine, convulsive et vertigineuse. Quoi qu'il n'y ait aucune modification du liquide céphalo-rachidien, la syphilis est peut-être responsable des lésions électives des petites artères centrales qui déterminent la paralysie agitante, mais vraisemblablement les artères de la corticalité n'ont pas été respectées. L'épilepsie et la maladie de Parkinson ont débuté vers la même période.

La malade a cessé de venir à la consultation et nous n'avons pu connaître l'évolution de la fréquence des crises comitiales.

Encéphalopathie infantile, épilepsie, parkinsonisme

OBSERVATION VII

Jeune homme de 18 ans. Convulsions du jeune âge. Première crise comitiale à 17 ans 1/2. Affaiblissement intellectuel. Parkinsonisme (46).

R... Lucien est âgé de 18 ans; grand'mère maternelle internée pendant 25 ans; père irritable, mort à la guerre; un frère bien portant.

Le malade a présenté *des convulsions dans le jeune âge* à l'occasion d'une rougeole. Il a passé avec succès le certificat d'études à 13 ans. Mais depuis sa sortie de l'école sa mémoire a progressivement faibli. Il n'a pu apprendre aucun métier et fut renvoyé 20 fois environ de ses places parce qu'il oubliait tout ce qu'on lui ordonnait. De plus, il y a 5 mois, apparition de crises comitiales; le malade fut ramassé un jour sans connaissance dans la rue. Une crise observée par les parents était ainsi caractérisée : cri initial prolongé, extension du bras droit avec flexion de la main et des doigts, pâleur extrême, salivation, pas de morsure de la langue ni d'émission d'urine, réveil avec amnésie.

Plusieurs crises ont été constatées à l'hôpital.

D'autre part, troubles mnésiques très accusés : Lucien a perdu presque toutes ses notions scolaires; il est irritable, désagréable, récriminateur, taquin.

Au point de vue neurologique, il présente une attitude figée très marquée, une raideur accusée de la musculature nuquale et dorsale, une démarche soudée, un tremblement léger des extrémités et de la langue. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux.

L'examen du liquide céphalo-rachidien ne décèle ni hypertension, ni albuminose (0,20), ni lymphocytose (1,2); sucre, 0,65. Les réactions de Wassermann et au benjoin sont négatives.

OBSERVATION VIII

Jeune garçon de 16 ans. Méningite avec convulsions à 18 mois. Développement intellectuel satisfaisant jusqu'à 10 ans. A 11 ans (1921), crises nerveuses. Baisse de la mémoire, troubles du caractère, internement. En 1927, on constate un syndrome parkinsonien apparu lentement en plusieurs mois. Disparition spontanée des crises depuis 1924 (46).

V... Lucien est âgé de 16 ans; son père, colonial, fut atteint de fièvre jaune; mère bien portante; un frère mort de méningite vers 2 ans; 5 frères et sœurs bien portants.

Lui-même a été atteint à l'âge de 18 mois de *méningite avec convulsions*. Incontinence d'urine jusqu'à 15 ans. A l'école, il a bien appris au début, mais, vers 10 ans, il devint instable, manquant souvent les cours. A l'âge de 11 ans, apparition de crises nerveuses parfois au nombre de plusieurs dans la même journée, caractérisées par de la pâleur, une sensation d'étouffement, des sueurs profuses, de la salivation. Pas de chute, ni morsure de la langue, ni émission involontaire d'urines. Le souvenir de ces crises paraît, au moins en partie, conservé. Le malade se rappelle qu'il ne reconnaissait plus son entourage, qu'il tenait les objets de travers. En même temps, affaiblissement de la mémoire. Disparition des crises en 1924, époque à laquelle le malade est interné à l'asile de Vaucluse.

Les troubles psychiques continuent à progresser. V...

devient complètement apathique, refuse de s'occuper à quoi que ce soit, passe la journée au lit ou à errer dans les rues; il est irritable; affaiblissement intellectuel accusé. D'autre part, il présente le syndrome neurologique suivant : faciès figé, attitude soudée, contractée; les divers segments du corps sont fixés en une attitude de demi-flexion; tremblement généralisé, mais nettement plus accusé à gauche (membre supérieur et moitié gauche de la langue). Force musculaire diminuée à gauche, pas de trouble net de la réflectivité ostéo-tendineuse.

Pendant la marche, le malade traîne la jambe gauche; il progresse à petits pas. L'examen du liquide céphalo-rachidien montre une hyperalbuminose légère (0,40) et des traces de globulines; pas de lymphocytose (0,4); sucre normal; les réactions de Wassermann, du benjoin et de l'elixir parégorique sont négatives.

OBSERVATION IX

Homme de 59 ans. Convulsions infantiles, nouvelles manifestations d'encéphalopathie à 7 ans. Typhoïde à 10. Première crise à 20 ans; 2 à 3 par mois au début. Débilité mentale et troubles du caractère. Parkinsonisme plus net à gauche. Diminution progressive des crises : 2 à 3 par an.

G... Eugène. Malade de 59 ans, entré à l'hôpital Henri Rousselle le 15 décembre 1927 pour épilepsie et affaiblissement intellectuel.

Sa sœur nous donne les renseignements suivants : Convulsions des premiers mois; congestion cérébrale (?) à 7 ans après un traumatisme crânien. Typhoïde à 10 ans avec troubles mentaux.

Première crise comitiale à 20 ans.

Le malade a pu difficilement gagner sa vie comme

livreur et ne travaille plus depuis de longues années. Il a déjà été hospitalisé 3 ans à Nanterre.

Les crises convulsives assez fréquentes au début, 3-4 par mois, sont devenues spontanément plus rares (2 à 3 par an) depuis plusieurs années. Perte de connaissance, chute, convulsions toniques et cloniques, blessures de la face, quelquefois morsure de la langue et urination involontaire. Quelques absences, pas d'actes automatiques coordonnés ou incoordonnés post-paroxystiques. L'affaiblissement intellectuel est difficilement appréciable étant donné le faible stock initial de connaissances.

Les phénomènes moteurs semblent très anciens puisque, dès le jeune âge, G... n'a jamais pu faire un paquet, nous dit la sœur, à cause du tremblement des mains. En effet, tremblement parfois intentionnel, bris d'objets délicats par choc au moment de la préhension. Au repos, outre le tremblement fin, quelques mouvements choréïformes aux doigts des deux mains. Légère dysmétrie, asynergie, surtout à la main gauche dont, habituellement, les doigts ont leurs dernières phalanges demi-fléchies. Adiadococinésie. Hypertonie notable des membres du côté gauche avec roue dentée au coude; peu de choses au poignet. A droite, légère résistance seulement lorsqu'on approche de l'extension complète du bras.

Pendant la marche, attitude généralement soudée : le tronc incliné en avant, l'épaule gauche plus basse que la droite; les deux pieds traînent par leur pointe qui n'est pas détachée du sol; à gauche, la flexion du genou est à peine ébauchée, la jambe ne fauche pas. Les mouvements automatiques des bras sont très diminués à droite, nuls à gauche où le membre collé au corps est immobilisé en extension.

Les réflexes tendineux sont vifs égaux des deux côtés. Pas de clonus du pied ou de la rotule. Myoœdème du-

rable. Les réflexes de posture sont exagérés, surtout à la jambe gauche.

Le cutané plantaire se fait en flexion franche des deux côtés. Réflexes crémastériens, abdominaux vifs; naso-palpébral très exagéré. Pas de troubles de la sensibilité objective. Parfois difficulté d'uriner et perte de quelques gouttes après la miction. Pas de troubles trophiques notables.

L'examen oculaire pratiqué par M^me^ Schiff-Wertheimer a montré : une légère anisocorie et déformation pupillaire; conservation du réflexe photomoteur et accommodatif; l'acuité visuelle est à droite de 1/4, à gauche de 1/3. Fond d'œil normal. Strabisme divergent alternant, par insuffisance des deux droits internes, datant vraisemblablement de l'enfance.

L'examen auriculaire (D^r^ Vincent) a révélé une otite moyenne chronique sèche à droite avec notable diminution de l'acuité auditive de ce côté.

Les troubles du caractère, irascibilité, violences, ont rendu son séjour difficile à l'hospice de Nanterre et nécessité le placement dans un asile d'aliénés.

La tension artérielle est de 17-9 (Pachon). Il n'y a ni sucre ni albumine dans les urines. Le Bordet-Wassermann comme le Meinicke sont négatifs dans le sang; l'azotémie est à 0,58. La ponction lombaire pratiquée le 23 décembre 1927 a donné les résultats suivants : Tension : 40 (assis). Alb. : 0,30. Pandy : 0. Weichbrodt : 0. Leuco. : 1,2. Benjoin : 00000.02221.00000. Elixir parégorique : 00-0. Bordet-Wassermann négatif.

OBSERVATION X

Jeune fille de 29 ans; convulsions graves à 5 mois. Débilité mentale importante. Crises depuis 3 ans. Par-

kinsonisme d'apparition plus récente. Pas de diminution notable des accès.

Ch... Suzanne. Il s'agit d'une jeune fille de 29 ans qui vient le 20 octobre 1927 à la consultation des épileptiques de l'hôpital Henri Rousselle parce qu'elle a des crises et de très violents maux de tête. Sa mère nous donne les renseignements suivants : Suzanne a eu vers l'âge de 5 mois, tous les jours pendant 3 semaines, de graves convulsions, si violentes qu'elles auraient déterminé une luxation de la mâchoire inférieure. Après cette période, elle est restée les yeux fixes et comme aveugle, puis la vue est revenue peu à peu. A un an, nouvelles convulsions qui ne durèrent que quelques heures.

Elle a parlé et marché tard, n'a été à l'école qu'à 7 ans jusque vers 13 ans. Elle est toujours restée en retard et c'est à peine si elle sait lire, écrire et faire quelques opérations simples. Elle n'a pu apprendre aucun métier, mais s'occupe volontiers aux travaux du ménage.

Suzanne a été réglée à 12 ans, normalement jusque vers 26 ans; depuis, les règles sont irrégulières et peu abondantes. Vers 14 ans, elle a commencé à souffrir de très violentes céphalées qui d'emblée ont été presque continuelles, avec des exacerbations passagères.

Elle fut examinée à ce moment par le P^r^ P. Marie qui fit pratiquer une ponction lombaire et conseilla le repos à la campagne. Ce n'est que depuis 3 ans environ qu'elle présente des crises pour lesquelles sa mère l'amène à la consultation. Ces « crises » ne viennent pas à la date fixe, quoiqu'elles soient notablement plus fréquentes au moment des règles. Il y a d'ailleurs d'assez longues périodes où elle ne présente ni céphalées, ni crises.

Lorsque cela la prend, nous dit la mère, elle devient

tout à coup très pâle, sa figure est toute drôle, elle ne tombe pas, mais se met à crier très fort, ses bras demi-fléchis sont animés de secousses rythmées cloniques, souvent elle tape du pied. Cela dure une minute ou deux. Pendant tout ce temps, elle semble ne pas entendre ce qu'on lui dit et ne prononce aucune parole articulée. Elle ne s'est jamais fait de morsures de la langue et n'a pas présenté de miction involontaire. Il y a toujours une exacerbation des douleurs de tête dans les heures qui précèdent la crise et suivent le paroxysme.

D'autres fois Suzanne, qui d'habitude est très douce, docile, complaisante, calme, devient tout à coup violente, injurie sa mère, la menace, les yeux hagards, puis, brusquement, fond en larmes et demande pardon de ses brusques changements d'humeur qu'elle est incapable d'expliquer.

L'examen systématique révèle une attitude soudée. Visage sans expression, comme en cire, avec éversement de la lèvre inférieure et accumulation de la salive aux commissures. Les battements palpébraux sont relativement fréquents.

Pendant la marche, on note l'abolition des mouvements élémentaires des bras qui pendent le long du corps. Il existe une raideur de la colonne vertébrale et la malade marche comme si elle portait un corset rigide. Sa mère l'avait remarqué depuis quelque temps et lui recommandait constamment « de ne pas marcher raide comme cela ».

Il n'y a pas de point douloureux osseux à la percussion des apophyses épineuses, ni de contracture musculaire localisée.

La force musculaire est conservée tant aux membres inférieurs qu'aux supérieurs. L'hypertonie est peu importante au repos et se trouve plus manifeste au poignet et à la cheville, sensiblement égale des deux côtés.

Il existe à droite et à gauche un tremblement rapide de petite amplitude qui gêne la malade seulement pour les actes délicats.

Il n'y a pas de dysmétrie, la diadococinésie est très imparfaite. Asynergie.

Les réflexes tendineux sont très exagérés (rotuliens, achilléens, médio-plantaires), ainsi que ceux des membres supérieurs. Pas de clonus du pied ni de la rotule. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion franche à droite, à gauche il existe une extension spontanée de l'orteil que n'exagère pas la recherche du signe de Babinski. Si l'on fléchit passivement l'orteil lors d'une nouvelle excitation plantaire, flexion des 4 derniers doigts, mais le premier reste indifférent. Les réflexes cutanés abdominaux sont vite épuisés, le naso-palpébral, le labial sont peu exagérés.

A part les céphalées, pas de troubles sensitifs. A l'examen objectif, exagération des manifestations de défense (pincement, piqûre) qui semble ne pas devoir être retenue à cause de l'état mental du sujet.

Sudation importante, surtout à la paume des mains.

Adiposité généralisée à tous les segments du corps, infiltration dure, résistante, non douloureuse.

L'examen ophtalmologique (M^me^ Schiff-Wertheimer) a montré : des pupilles égales, réactions lumineuses et accommodatives conservées; diminution importante de l'acuité visuelle qui est de 1/10 environ; nystagmus à secousses de grande amplitude (en rapport avec la déficience de l'acuité visuelle). Après dilatation pupillaire, papilles normales, région maculaire très sombre, quelques troubles du vitré. Et M^me^ Schiff-Wertheimer conclut : « Il est très probable que la diminution de l'acuité visuelle est en rapport avec une lésion des voies optiques intra-cérébrales. »

Il n'y a ni sucre ni albumine dans les urines.

Le Bordet-Wassermann ainsi que la Meinicke sont négatifs dans le sang de la malade et dans celui de sa mère. La ponction lombaire a donné le 10 janvier 1928 les résultats suivants : Tension : 34 (assise). Albumine : 0,25. Pandy : 0. Weichbrodt : 0. Leuco : 1,6. Benjoin : 00000.12210.00000. Elixir parégorique : 10-0. Bordet-Wassermann négatif.

OBSERVATION XI

Jeune fille de 22 ans. Traumatisme obstétrical, convulsions graves à 3 semaines. Grande débile. A 8 ans, premiers accès épileptiques très fréquents (jusqu'à 10 crises par jour). En 1927, suspension des crises, arrêt du traitement pendant toute l'année. Réapparition de quelques crises légères chaque semaine. Parkinsonisme constaté en 1927 qui s'est lentement constitué (32).

L... Alice est une jeune fille de 22 ans qui est suivie à la consultation des épileptiques de l'hôpital Henri Rousselle depuis août 1924.

Dans les antécédents héréditaires, nous trouvons du côté maternel le grand-père mort à 66 ans épileptique; la grand'mère, morte à 66 ans également, avait eu de « l'amnésie ». La mère a mené à terme une grossesse gémellaire. La malade est venue 3 heures après sa sœur jumelle; la mère n'avait plus de douleurs, l'accouchement fut difficile et elle vint au monde toute violacée. On la ranima assez difficilement et dès les premiers jours elle eut ce que sa mère appelle des « convulsions internes ». Elle devenait toute raide, immobile, les yeux révulsés pendant quelques secondes.

Nourrie au sein, elle présenta vers le 22e jour de sa naissance des convulsions plus graves qui durèrent à peu près sans interruption une dizaine de jours. Elle a

marché à 23 mois, parlé autour d'un an et uriné au lit jusque vers 3 ans. Son intelligence s'est peu développée, on ne put guère la mettre à l'école et elle est actuellement au niveau mental d'une enfant de 6 ans.

A 8 ans, début des premières crises comitiales; elle en avait alors tous les jours jusqu'à 10 en 24 heures. Parfois elles étaient provoquées par un choc même léger de la région de la cheville. Elles sont précédées de secousses dans la jambe droite, souvent de fourmillements dans le bras droit qui remontent vers la tête. C'est à ce moment qu'elle perd connaissance; chute, puis la malade devient raide, morsure de la langue, urination involontaire. Courbature et amnésie consécutives. Nous avons à la consultation assisté à une de ces crises convulsives. Chute brutale sans avertissement, puis les membres se sont contracturés en extension. Nous n'avons pas constaté de convulsions cloniques. Durée 2 à 3 minutes, puis quelques mouvements lents de flexion et d'extension de la jambe droite et la malade reprit connaissance et se releva. La mère nous a confirmé le fait que souvent maintenant il ne se produit aucune convulsion clonique; pourtant Alice présente encore des crises où se succèdent les convulsions toniques et cloniques.

A côté des crises, vertiges avec rotation de la tête du côté gauche. Enfin crises de colères pendant lesquelles elle crie, frappe et insulte ceux qui l'entourent, crache à la figure, brise des objets.

Depuis qu'on la traite : bromure et régime sans sel d'abord, puis gardénal 0,30 par jour, la malade n'a plus présenté de crises convulsives. On note seulement chaque quinzaine 2 à 3 malaises ou vertiges sans chute s'accompagnant de fourmillements ou de secousses dans les membres du côté droit. En janvier 1927, la malade cesse de venir à la consultation et de se traiter. On la ramène en décembre parce que, depuis quelques semaines, elle

a de nouveau une petite crise tous les jours. La reprise régulière du gardénal les supprime facilement. C'est à ce moment que nous examinons la malade.

Son attitude générale rappelle l'habitus parkinsonien. Visage immobile, absence de mimique et d'expression. Peau luisante et lisse. Eversion de la lèvre inférieure qui montre les arcades dentaires; il y a d'ailleurs défaut d'engrainement des dents supérieures et des dents inférieures; de plus, il reste toujours un espace ovalaire transversal entre les incisives et canines supérieures et inférieures. Salivation abondante constante.

Tous les mouvements s'effectuent avec une lenteur extrême, on les dirait « au ralenti ». Une incitation extérieure peut les rendre plus rapides, mais pour un instant seulement. Au repos l'hypertonie est peu accusée aux membres supérieurs ou inférieurs. Elle est presque nulle à gauche, on la trouve plus facilement à droite dans les mouvements de flexion et d'extension. Elle s'éxagère par l'effort et l'attention.

La marche amène une contracture notable du bras droit qui s'écarte un peu du thorax et se fléchit légèrement; le bras gauche reste en extension le long du corps, les mouvements automatiques n'existent ni à droite, ni à gauche. La marche s'accompagne aussi d'une contraction serrée des doigts qui se ferment sur le pouce. Tremblement digital de petite amplitude plus net à droite. A la main droite, les doigts dans la position habituelle de repos sont légèrement écartés l'un de l'autre. Ils sont souvent « raides » et il y a tendance à l'hypertension de la dernière phalange. Il n'existe pas de mouvements choréo-athétosiques; à peine, à côté du tremblement, une légère instabilité variable dans son intensité. Il n'y a pas de différence appréciable de la force musculaire à droite et à gauche, mais Alice se sert avec maladresse de sa main droite. Pas de dysmétrie, mais asynergie et diado-

cocinésie défectueuse. Il existe un état permanent de paratonie qui rend difficile la recherche des réflexes posturaux. Les réflexes tendineux sont très vifs des deux côtés, peut-être très légèrement plus vifs à droite aux membres supérieur et inférieur.

La friction plantaire amène une flexion franche des deux côtés. Les cutanés abdominaux existent.

Le labial est vif, le naso-palpébral non exagéré. Le réflexe palmo mentonnier existe des deux côtés. Les pupilles sont égales, réagissent à la lumière et à l'accomodation. Strabisme externe de l'œil droit.

On note enfin une scoliose peu importante de la région dorso lombaire.

Le pouls est à 80. TA. 13-8 (Pachon).

Les réactions de Bordet-Wassermann et de Meinicke sont négatives dans le sérum sanguin.

OBSERVATION XII

Jeune homme de 17 ans. Encéphalopathie vers 2 ans 1/2. Crises épileptiques depuis très fréquentes, 30 à 40 par jour, au début. Imbécillité. Internement en 1920. En 1927, constatation d'un syndrome parkinsonien. Aucun accès pendant la durée de l'observation du malade (6 mois). Décès. Sclérose corticale, sans réaction inflammatoire. Etat criblé des noyaux gris. Réactions inflammatoires dans le locus niger et le bulbe (33).

C'est un jeune homme de 17 ans, entré le 10 juin 1927 dans le service de M. le Dr Ducosté, à Villejuif. Il avait été hospitalisé depuis 1920 à Bicêtre, à Moisselles, puis à Vaucluse. Les différents certificats portent « arriération mentale, imbécilité avec épilepsie ». En 1920, le Dr Briand avait noté en outre une hémiplégie droite.

Son père et sa mère sont bien portants. Une sœur est également en bonne santé.

Il n'y a rien de très notable dans les antécédents personnels du malade jusque vers 2 ans 1/2. Vers cette époque, en 1913, il présenta une affection sur la nature de laquelle la mère ne donne que des renseignements très vagues; elle ne se souvient pas en particulier si l'enfant eut de la fièvre. En tous cas, cette affection ne tarda pas à se compliquer de ce qu'un médecin appela « du faux croup ». Plusieurs accès seraient survenus en peu de jours, puis l'enfant présenta des convulsions. Celles-ci se reproduisirent fréquemment dans la suite et, de l'opinion même de la mère, il s'agissait vraisemblablement déjà d'accidents comitiaux. Ils ne tardèrent pas d'ailleurs à se préciser et à se multiplier, puisqu'il y eut dans les mois qui précédèrent le premier internement des jours où l'enfant présentait 30 à 40 accès convulsifs. Il n'y eut jamais d'état de mal confirmé.

On ne retrouve pas non plus au cours de la maladie d'épisode fébrile, ou grippal, accompagné de symptômes rappelant l'encéphalite épidémique. Comme maladies fébriles, le jeune malade n'eut que des congesetions pulmonaires répétées, comme en témoignent d'ailleurs de très nombreuses cicatrices de ventouses scarifiées.

Quant à la date d'apparition des phénomènes de rigidité, la mère ne peut non plus donner aucun renseignement précis. L'enfant aurait, dit-elle, toujours été lent, et il semble que ce soit peu à peu, en de longues années, que le parkinsonisme s'est installé.

Dès qu'on examine le jeune malade, on remarque son allure soudée, rigide, son faciès inexpressif, privé de mimique. La peau du visage est luisante, huileuse, le siège d'une sudation facile, la lèvre inférieure éversée et pendante laisse s'écouler à chaque instant un filet de salive; la langue, qui dépasse habituellement les arcades

dentaires, est trémulante; on ne trouve pas à son niveau de morsure récente.

Tous les mouvements s'effectuent avec une grande lenteur. Il existe peu de tremblement digital. L'hypertonie est plus nette : la contracture tonique des muscles s'oppose à la mobilisation rapide des segments du bras sans qu'on observe de phénomène de la roue dentée au coude ni au poignet. Debout, le malade a le cou fléchi, la tête et la partie supérieure du tronc penchés en avant. Les bras sont souvent demi-pliés. S'il marche, c'est lentement et tout d'une pièce, les jambes écartées, fléchissant à peine les genoux. Il talonne, et le talonnement s'exagère quand le malade s'essaie avec maladresse à courir. Les bras restent le long du corps à demi-fléchis et leurs mouvements élémentaires sont disparus.

Les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens sont vifs, légèrement plus à droite qu'à gauche. Ceux des membres supérieurs sont égaux. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion franche des deux côtés. Les crémastériens et les abdominaux existent. Le naso-palpébral et le labial sont très exagérés. Le réflexe de posture du jambier antérieur paraît exagéré, autant que l'état mental du sujet permet de l'apprécier.

Pas de troubles sensitifs notables.

Les pupilles sont égales, réagissent à la lumière et à l'accomodation. L'acuité visuelle et auditive paraît bonne.

On note des troubles vaso-moteurs accusés, cyanose, refroidissement des extrémités avec sudation abondante et facile, surtout aux mains et à la facee.

Signalons encore un aspect épaissi du pied qui paraît carré, des vergetures de la région thoracique inférieure et lombaire, enfin un nœvus large comme la main à la partie moyenne de la face externe de la cuisse droite.

Au point de vue psychique, le malade présente un état

d'arriération mentale très accusé. Il sait son âge, connaît quelques lettres et ne peut guère compter au delà de vingt. Le plus simple calcul mental est impossible, il ne sait le jour de la semaine, la date de sa naissance; il n'a jamais entendu parler de la guerre. Toutes les réponses d'ailleurs paraissent nécessiter un long effort et ne sont données qu'avec une très grande lenteur.

Les sentiments affectifs sont un peu mieux conservés. Il reconnaît les siens, son père, sa mère, sa sœur, et semble éprouver du plaisir à les voir. De même, il est joyeux lorsqu'on lui annonce qu'il part en permission dans sa famille.

L'auscultation du cœur ne révèle pas de souffle orificiel; on note une pause prolongée à chaque inspiration. Le pouls est instable, la tension artérielle basse. Signes de condensation pulmonaire des deux côtés. Le Bordet-Wassermann et le Meinicke sont négatifs dans le sang. Ponction lombaire le 14 juin : Tension normale. Alb. : 0,18. Réactions des globulines négatives. Leuco : 0. Benjoin : 00000.01110.00000. Bordet-Wassermann négatif. Sucre : 0,68 0/00.

Pendant tout son séjour dans le service, du 10 juin au 31 octobre, le malade, qui avait auparavant 10 à 40 crises quotidiennes, n'a présenté aucun accident convulsif, et le traitement par le gardénal ne peut être tenu pour seul responsable de la suspension des crises, puisque, à l'occasion d'une permission de 1 mois il a été peu suivi, pourtant l'enfant n'eut aucun accident.

L'état physique reste satisfaisant jusqu'au 20 septembre, puis commence une poussée évolutive de bacillose pulmonaire qui enlève le malade le 31 octobre.

L'autopsie est pratiquée le lendemain :

Organes. — Adhérences pleurales du côté droit. Le poumon droit est farci de tubercules. Cavernes au som-

met. Le poumon gauche est infiltré de tubercules à son sommet.

Péricardite séro-fibreuse. Cœur : 510 grammes.

Pas de lésions cardiaques. Ganglions du médiastin hypertrophiés et caséifiés. La rate pèse 210 gr.; le rein droit 175 gr., le gauche 170 gr. Thyroïde : 20 gr. Pancréas : 85 gr.

Le foie pèse 1.500 gr.; il est scléreux et a un aspect granité sur les coupes.

Système nerveux. — Aucune lésion macroscopique de l'encéphale. Le cerveau pèse 1.150 grammes; le cervelet 120 grammes.

Examen histologique

Encéphale. — Cortex. Aucune lésion méningée. Dans le cortex, l'ordination des couches cellulaires est bouleversée. L'épaisseur de la couche corticale est diminuée. La lésion prédominante consiste en de larges bandes de sclérose qui descendent dans le cortex perpendiculairement à la méninge et qui contiennent en leur milieu un vaisseau dont les parois paraissent normales. Aucune trace de réaction lymphoïde.

Lésions cellulaires d'aspect atrophique. Légère sclérose de la couche moléculaire.

Au Weigert-Pal, pauvreté considérable des fibres tangentielles au niveau des lobes frontaux. La strie de Baillarger est à peine indiquée, que l'on considère les lobes ou les régions motrices.

Noyaux gris centraux. — Le noyau caudé et le putamen sont criblés de lacunes renfermant en leur centre un vaisseau atrophique. Cette lésion ressemble beaucoup à celle que l'on rencontre dans certains cerveaux séniles sans athérome. La couche sous-épendymaire qui borde

le ventricule latéral présente une sclérose considérable avec prolifération des cellules de l'épendyme qui se disposent sur plusieurs couches.

Couches optiques. — Mêmes lésions dans les couches optiques que dans les noyaux gris centraux.

Région sous-optique. — Encéphalite très accusée, vaisseaux extrêmement nombreux qui donnent à la préparation un aspect criblé. Un grand nombre d'entre eux sont entourés d'une légère couche de cellules embryonnaires. Atrophie des cellules du locus niger.

Pédoncules cérébraux. — Les lésions vasculaires sont encore plus accusées et surtout dans le locus niger. Périvascularite très nette et infiltration de toute la zône par des cellules embryonnaires.

Pas de lésion des cellules des noyaux des nerfs moteurs oculaires communs.

Protubérance. — Mêmes lésions que dans la région sous-optique.

Bulbe. — C'est dans le bulbe que les lésions vasculaires atteignent leur plus grande intensité. De nombreux vaisseaux sont entourés de manchons de cellules embryonnaires. Présence par place de nodules infectieux. Lésions atrophiques des cellules des noyaux des nerfs hypoglossés. Aucune dégénérescence des cordons pyramidaux.

Cervelet. — Les cellules de Purkinje sont très irrégulièrement disposées. Elles font totalement défaut par place. Les cellules qui ont persisté présentent une atrophie considérable portant à la fois sur les noyaux, les

corps cellulaires et les prolongements protoplasmiques. La couche des grains est elle-même moins fournie qu'à l'état normal. Légère sclérose de la substance blanche.

Organes. — Foie. Sclérose diffuse avec dégénérescence des cellules hépatiques. Les lésions sont surtout accusées autour de la veine sus-hépatique.

Les constatations anatomo-pathologiques permettent d'interpréter l'évolution des diverses manifestations cliniques présentées par ce malade.

Si l'on s'en tenait à l'examen du cortex cérébral, on ne pourrait poser que le diagnostic de sclérose cérébrale. Les traînées de tissu névroglique avec raréfaction des cellules nerveuses situées autour des vaisseaux, laissent supposer que cette sclérose a été consécutive à des lésions inflammatoires périvasculaires. C'est là une simple supposition. Cette sclérose s'est traduite cliniquement par la faiblesse intellectuelle et l'épilepsie.

Dans le noyau caudé et le putamen on note un état criblé constitué par des vaisseaux entourés d'une zône de désintégration atrophique sans diapédèse périvasculaire. Ici, encore, on ne peut préciser quel a été le processus de ces lésions chroniques.

En poursuivant l'examen des autres régions de l'encéphale, on relève dans toute la hauteur du locus niger des lésions montrant une réaction inflammatoire nette de la tunique adventielle des vaisseaux, et ces lésions vasculaires deviennent encore plus nettes et intenses si l'on considère les vaisseaux intrabulbaires.

On peut déduire de ces constatations que la sclérose corticale et que les lésions d'ordre atrophique observées, situées dans les corps striés, qui paraissent avoir déterminé le syndrome parkinsonien, représentent les séquelles d'un processus inflammatoire survenu dans le

jeune âge, d'une encéphalite qui a touché les divers étages du cerveau et qui présente encore un processus évolutif actif dans le bulbe et le locus niger.

Ainsi l'encéphalite dont était atteint notre malade avait débuté à l'âge de deux ans et demi et présentait encore une activité manifeste dans les régions basses de l'encéphale quand notre sujet est mort à l'âge de 18 ans. Il est difficile de préciser la nature de cette encéphalite

Ce cas vient donc confirmer l'opinion des auteurs (Pr P. Marie) qui admettent une origine infectieuse de l'épilepsie ; que l'infection se soit manifestée à grand fracas avec des phénomènes méningitiques prolongés ou que l'encéphalopathie de nature plus bénigne se soit traduite seulement par quelques convulsions dans les premiers mois. En effet, il semble que plus l'enfant a été atteint jeune, plus il aura de chances de présenter plus tard des accidents épileptiques. Peut-être cette obligation d'une atteinte du cerveau dans les premiers temps de la vie explique-t-elle pour une part la rareté de l'épilepsie au cours d'une affection qui, comme l'encéphalite épidémique, lèse bien tout le cerveau, mais qu'on observe rarement avant l'âge où commence la fréquentation scolaire. Rappelons d'ailleurs que chez les encéphalitiques de 7 à 15 ans, G. Robin (39) a constaté dans nombre de cas, non pas des crises comitiales classiques, mais des absences ou des vertiges qui nous paraissent analogues à ceux que l'on voit alterner chez des épileptiques avec des accès complets.

A propos de ce cas nous pouvons encore essayer

l'hypothèse suivante, mais cela n'est qu'une hypothèse : tant que les lésions inflammatoires dont on retrouve seulement les séquelles sous forme de sclérose, évoluaient au niveau du cortex, l'enfant présenta des crises convulsives. Elles étaient même particulièrement fréquentes puisqu'on en put compter 40 dans la même journée. Plus tard, le processus inflammatoire abandonnant la périphérie gagna les régions centrales puis inférieures du cerveau. C'est alors qu'apparurent avec le tremblement les phénomènes de rigidité avec attitude soudée du tronc et demi-flexion des membres supérieurs. C'est alors aussi que les crises épileptiques diminuèrent spontanément de fréquence puisque pendant six mois où nous l'avons observé, cet épileptique à crises très fréquentes ne présenta aucun accident malgré l'irrégularité du traitement — minime d'ailleurs — et sa suspension complète pendant un mois.

Dans cette observation, un autre point intéressant quoiqu'il s'éloigne un peu de notre sujet, est la constatation d'une sclérose hépatique analogue à celle que décrit K. Wilson dans la dégénérescence hépato-lenticulaire. Cliniquement il n'existait pas de phénomènes signalés habituellement dans la maladie de Wilson. Il n'existait ni dysarthrie, ni dysphagie importantes, ni contracture constante avec spasmes des muscles des membres, le tremblement était de petite intensité.

Dans des affections autres que la maladie de Wilson, la même hyperplasie du tissu conjonctif réti-

culaire avec lésion dégénérative de la cellule, a d'ailleurs été aussi constatée. En particulier, ces altérations hépatiques ont été retrouvées par plusieurs auteurs dans les syndromes chroniques encéphalitiques, les syndromes parkinsoniens, certains spasmes de torsion (7).

D'autres ont constaté cliniquement, comme dans la maladie de Wilson, l'épuisement de la cellule hépatique au cours du parkinsonisme encéphalitique, ce qui rapproche par leur physiopathologie ces deux affections (5-35).

La présence d'altérations hépatiques pourrait peut-être étayer l'hypothèse suivant laquelle cet épileptique aurait contracté une encéphalite épidémique — passée inaperçue ou chronique d'emblée — et qui serait responsable du parkinsonisme. Mais, même en acceptant cette hypothèse, que pour notre part nous croyons inexacte — il resterait le fait qu'une atteinte des noyaux de la base et en particulier des corps striés peut, chez un épileptique, modérer ou supprimer les accès, que l'atteinte sous-corticale soit le fait du même processus, ou d'une infection surajoutée.

Le Syndrôme comitio-parkinsonien

Lorsqu'on observe chez un malade des symptômes de parkinsonisme on pense tout d'abord à l'encéphalite épidémique. Et d'habitude en effet, le sujet a présenté quelques années ou quelques mois auparavant un épisode infectieux fébrile, où l'on retrouve plusieurs éléments de la série encéphalitique : céphalées, somnolence diurne, insomnie nocturne, diplopie, myoclonies, arthralgies ou myalgies, hoquet, puis une longue période consécutive d'asthénie entrecoupée de phases de somnolence. Mais le parkinsonisme peut avoir pour cause une atteinte du pallidum de toute autre origine. Il tient d'ailleurs son nom de la grande ressemblance ou parfois de l'identité des symptômes qu'il offre avec la paralysie agitante ou maladie de Parkinson sénile. Et, toute lésion en foyer des corps striés, lacunes de désintégration par exemple, peut réaliser surtout si les deux côtés sont atteints, un tableau symptomatique analogue.

L'encéphalite syphilitique du corps strié, qu'on l'observe chez un paralytique général ou qu'elle constitue une lésion presque élective du cerveau, se révèle

sensiblement par les mêmes phénomènes. De même on a pu observer le parkinsonisme dans des cas de traumatisme crânien, dans certaines tumeurs cérébrales...

Ainsi le parkinsonisme apparaît comme un syndrome que peuvent réaliser des causes variables — parmi lesquelles figure comme la plus fréquente l'encéphalite épidémique.

Les observations que nous venons de rapporter permettent d'ajouter une étiologie nouvelle à ce syndrome parkinsonien. Nous l'avons vu s'installer chez des jeunes gens qui semblent n'avoir jamais présenté les symptômes d'observation courante pendant la période aiguë initiale de l'encéphalite épidémique. Par contre, tous ces malades avaient eu avant l'apparition du parkinsonisme des crises épileptiques.

Par ailleurs il s'agit d'habitude d'enfants à l'intelligence rudimentaire. C'est tout juste s'ils ont pu apprendre à lire, à écrire et à compter un peu; dans un cas l'état mental était voisin de l'idiotie. Mais parfois le développement intellectuel a pu être presque normal; le malade de l'Obs. VII a obtenu son certificat d'études. Et c'est peu après qu'on assiste à un fléchissement de l'activité mentale et à une très notable régression — incapacité de tout travail suivi, disparition de la mémoire de fixation, effacement des souvenirs anciens, des acquisitions scolaires.

Ce cas rappelle ce qu'on observe assez souvent dans la paralysie générale juvénile. Pendant la période scolaire, les enfants se présentent comme des

retardés, des dystrophiques, des hypoglandulaires, mais leur intelligence suit un développement progressif. A la puberté, troubles du caractère, inadaptabilité et incapacité professionnelles croissantes, puis régression de plus en plus rapide qui, en quelques années, conduit à un état démentiel.

Il nous paraît que cet ensemble symptomatique : épilepsie, déficit intellectuel, plus tard parkinsonisme, est assez fréquent — et nous n'avons retenu pour ce travail que les seules observations vraiment très démonstratives — pour mériter d'être individualisé en un syndrome propre.

Dans tous les cas, la succession des phénomènes est sensiblement la même. Tous nos malades ont présenté une encéphalopathie des premiers mois qui doit être la cause de la nouvelle association morbide. Cette encéphalopathie, qui a pu être une fois consécutive à un traumatisme obstétrical, paraît de nature infectieuse. Dans l'Obs. XII les lésions rappellent celles de l'E. E., nous n'y insisterons pas de nouveau. Sauf dans l'Obs. VIII, où l'on trouve une hyperalbuminose légère, les réactions des globulines positives, le liquide céphalorachidien s'est révélé sensiblement normal.

Cela prouve seulement qu'il n'y avait pas au moment de la ponction d'inflammation méningée. Mais dans la période chronique de l'E. E., qui est pourtant une maladie infectieuse authentique, il n'est pas rare d'observer aussi l'absence de modifications du liquide.

Il ne semble pas que pour aucun cas on puisse invoquer une infection syphilitique. Nous n'avons jamais trouvé positives les réactions habituelles de la syphilis (Bordet-Wassermann et Meinicke) dans le sang des sujets non plus que chez les parents de nos jeunes épileptiques. Et aucun de nos malades ne présente de signe indiscutable d'hérédo-spécificité.

L'encéphalopathie s'est toujours traduite par des convulsions survenues quelques semaines après la naissance ou jusque vers l'âge de deux ans, les unes ont été légères, parfois à l'occasion d'une maladie éruptive ayant à peine duré quelques heures et ayant peu inquiété l'entourage. D'autres fois, au contraire, l'atteinte encéphalique s'est manifestée à grand fracas et les convulsions avec fièvre élevée se sont répétées plusieurs jours de suite.

Après les convulsions le développement intellectuel est resté rudimentaire.

C'est d'habitude entre 8 et 12 ans que survient la première crise comitiale. Chez deux malades les crises furent suivies d'une baisse rapide de l'intelligence qui était jusque-là restée presque normale.

Quant au parkinsonisme, il est difficile d'en préciser la date d'apparition. Parfois, on peut savoir que vers l'âge scolaire les enfants jouaient et couraient comme leurs camarades et que la rigidité et l'akinésie est d'apparition plus récente. D'autres fois, l'enfant a toujours été trouvé un peu lent, et c'est très progressivement au cours des années que s'est cons-

titué le syndrome parkinsonien. Mais toujours son évolution est nettement progressive.

Dans tous les cas, l'akinésie volontaire l'emporte sur la rigidité, et nous n'avons pas observé de malade absolument soudé comme dans certaines formes d'encéphalite épidémique chronique où seuls le datura et l'hyoscine apportent temporairement au sujet la liberté de quelques mouvements. On trouve cependant d'habitude une notable résistance à l'extension et à la flexion complètes des membres; le phénomène de la roue dentée a pu être noté. Souvent il s'agit d'hypertonie intentionnelle, et la station debout, l'effort, la marche l'exagèrent. De même, le tremblement est habituel, rapide, fin, vibratoire, de petite amplitude; il est parfois lui aussi intentionnel.

Mais ce qui domine chez ces malades, c'est l'habitus parkinsonien, si bien qu'ils ont tous un air de famille. On les trouve souvent légèrement penchés en avant, la tête inclinée sur la poitrine ; le facies est figé, sans mimique, inexpressif; comme chez les encéphalitiques chroniques la lèvre inférieure est éversée qui souvent laisse s'écouler un filet de salive.

S'ils marchent, l'hypertonie générale devient plus manifeste : Une mère grondait depuis quelques mois sa fille qui marchait « comme si elle était en bois ». Une autre avait remarqué que sa jeune malade gardait son bras droit « tout raide » et seulement pendant la promenade.

En effet, dans tous les cas, les mouvement élémentaires des membres supérieurs sont abolis, les bras

restent collés contre le corps parfois demi-fléchis. Dans les mouvements d'ensemble les syncinésies qui donnent aux gestes leur harmonie ont disparu. Et c'est pour une bonne part, la perte de ces mouvements automatiques qui fait, dès qu'on aperçoit ces malades, penser au parkinsonisme.

Dans un chapitre suivant, nous verrons quelle influence exerce sur la marche de l'épilepsie, l'installation progressive du syndrome parkinsonien.

ACCÈS ATYPIQUES. -- TROUBLES MENTAUX

Quand on parcourt nos observations on y remarque la très grande fréquence de formes atypiques et rares de l'accès épileptique. Disons d'ailleurs que dans plusieurs cas ces anomalies ont été d'abord constatées par ceux qui nous ont précédé comme aides à la consultation des épileptiques. Ils ne les avaient pas, comme nous, recherché systématiquement, ce qui donne une grande valeur à leurs constatations.

La plupart du temps, nous avons obtenu des familles des détails précis sur l'évolution des accidents comitiaux. Plusieurs fois, nous avons pu voir se dérouler devant nous la crise épileptique.

Sur cinq cas de parkinsonisme de l'E. E. chronique, nous avons noté deux fois la forme syncopale sans convulsion tonique ou clonique, une fois des convulsions exclusivement toniques; dans un autre cas, il s'agit d'automatisme ambulatoire coordonné et d'actes automatiques.

Dans deux observations où le syndrome parkinsonien s'est installé chez des épileptiques, nous

n'avons pas pu obtenir du malade ou de sa famille de renseignements certains sur le caractère des crises. Pour les autres, on retrouve, une fois (Obs. VIII) des accidents sans chute avec pâleur, sensation d'étouffement, sueurs et obnubilation. Dans l'Obs. VII, les phénomènes toniques sont nettement prévalents, le bras droit est tenu raidi en extension, les doigts sont fléchis dans la paume, et la main l'est sur l'avant-bras. De même les phénomènes toniques ne s'accompagnent que rarement de convulsions cloniques chez la malade de l'Obs. XI.

Nous l'avons trouvée étendue, tous les membres raidis en hyperextension, les doigts très violemment fléchis, et la mère nous affirma que bien souvent l'enfant n'avait au cours de ses accidents, et cela indépendamment de leur durée, que des contractions toniques. D'autres fois d'ailleurs, les crises sont classiques avec convulsions cloniques.

Dans les observations de torticolis spasmodiques auxquelles nous renvoyons, on trouve des absences puis des accès sans chute avec seulement rotation tonique de la tête, du côté du torticolis ou dans un cas — du côté opposé; ou bien torsion du tronc. Enfin on note des actes automatiques divers le plus souvent incoordonnés.

Les auteurs étrangers ont d'ailleurs déjà insisté sur la fréquence des formes peu habituelles de la crise convulsive dans les cas « d'épilepsie striée » ; et plusieurs d'entre eux ont cru pouvoir l'individua-

liser et la différencier cliniquement de la crise épileptique commune.

Disons d'ailleurs à ce sujet que plusieurs auteurs rattachent à l'épilepsie certains spasmes toniques passagers qui sont et restent les seuls symptômes de comitialité. De même certains cliniciens (Euzière)(15) rapportent à une « épilepsie larvée » des contractures spasmodiques des droits supérieurs au cours de l'E. E. chronique. Notre maître, M. Marchand, nous a bien appris combien protéiforme pouvait être le mal comitial, mais pour notre part, nous croyons difficile d'intégrer ces phénomènes dans l'épilepsie même larvée.

Quoi qu'il en soit, si l'on s'en rapporte aux physiologistes et aux physiopathologistes, on sait que la conception de l'épilepsie corticale tend à être remplacée par la théorie qui admet une participation des centres sous-corticaux dans la pathogénèse de l'accès comitial. Pour Ziehen, François Frank, Von Monakow, la crise épileptique relève de l'action du complexe « cortex, centre sous-corticaux ». Au premier appartiennent les convulsions cloniques, alors que les centres sous-corticaux seraient responsables du spasme tonique initial. En partant aussi de faits expérimentaux, Ossipow et d'autres auteurs soutiennent la même opinion. Aussi l'épilepsie striée serait caractérisée par la prédominance ou la seule présence des convulsions toniques (58).

C'est également l'opinion de Sterling (44). Cet auteur pense que l'encéphalite épidémique qui tend à se localiser, en évitant le cortex, dans les noyaux

de la base, « est capable de produire une modification de l'accès épileptique, qui est dépourvu de tous les composants de nature clonique » et l'accès observé dans sa forme pure serait uniquement tonique. De même Krisch (22) insiste sur le caractère tonique de certaines crises épileptiques et signale en cas d'atteinte des noyaux centraux la forme procursive. Binswanger admet que l'épilepsie procursive est exclusivement sous-corticale. Knapp rattache à cette forme les piétinements, les mouvements incoordonnés des jambes, sans chute, s'accompagnant d'un état crépusculaire sans perte complète de connaissance (58).

Pourtant Lewandowsky et Selberg ont pu observer des crises jacksonniennes toniques provoquées par un angiome caverneux irritant le cortex, et ils concluent que le composant tonique de la crise est conditionné par la lésion corticale.

Dans les observations que nous avons pu rassembler nous retrouvons un certain nombre de ces formes anormales de l'accident comitial (convulsions exclusivement ou à prédominances toniques, mouvements incoordonnés sans chute ni perte absolue de la conscience). On pourrait encore par analogie ajouter les phénomènes d'automatisme ambulatoire (Obs. III).

Si nous avons tenu à insister aussi sur la fréquence des formes peu habituelles de l'accident épileptique, nous nous garderons cependant d'affirmer la réalité de l'épilepsie striée. Bien des auteurs ont signalé

depuis longtemps des accidents épileptiques ne répondant pas à la description classique de la crise comitiale. M. Marchand, dans une revue critique, signale parmi les crises atypiques celles qui sont exclusivement cloniques où manque la contracture tonique initiale, et aussi celles où seule la phase tonique existe.

« ...Les malades passent d'un état de contracture généralisée à la résolution musculaire sans présenter de secousses cloniques... » et plus loin :

« Gowers (18) a bien décrit cette forme d'accès : en règle générale, les accès qui consistent en un spasme tonique sont des accès généraux de peu d'intensité. Un malade tombe sans connaissance, demeure rigide pendant quelques instants puis il se remet. » Les cas sont très rares où le sujet est atteint d'une raideur tétanique telle que le tronc forme un arc de cercle.

« Pritchard a donné à ces accès dans lesquels prédomine la phase tonique, le nom d'accès tétanoïdes. »

Plus loin il signale les attaques apoplectiformes (Trousseau) sans convulsion tonique ou clonique, qui sont désignées dans ce travail sous le terme de « forme syncopale », mais il ne note aucun symptôme pouvant rétrospectivement faire penser à une atteinte des centres mésocéphaliques (27).

Et les formes partielles, les absences avec état crépusculaire plus ou moins passager, la forme procursive, les actes automatiques coordonnés ou non, sont d'observation assez fréquente, alors que c'est d'une

façon exceptionnelle qu'on observe en même temps chez de tels malades les symptômes habituels de l'atteinte des corps striés.

Quant aux troubles mentaux ils ne pourront nous être d'un grand secours pour le diagnostic.

Dans la majorité des cas, le point le plus important, sur lequel insistent les familles, c'est la grande instabilité d'humeur des malades. Or, cette instabilité, n'est-elle pas un des caractères principaux des épileptiques? Féré l'avait parfaitement exprimé en quelques phrases : « Ils changent d'allures et de manières d'un instant à l'autre, souvent avec la brusquerie d'un coup de théâtre. « Ils passent de l'enthousiasme et de la bienveillance la plus outrée au mépris et à la haine la plus implacable. » Tel jour nous trouvons les malades gais, exubérants, tout réussissant à souhait, quelques heures plus tard, à la suite du moindre ennui, encore parfois imaginaire, les voilà immobiles, déprimés, silencieux, découragés ; parmi leurs idées tristes s'exaspèrent en paroxysme, au point de déterminer des impulsions au suicide. Et certains d'entre eux n'y résistent pas toujours.

Quelques-uns sont lents, de caractère faible, enclins à la paresse et aux idées hypochondriaques. D'autres, sont susceptibles, très facilement irritables; la moindre résistance les exaspère et ce sont des colères où ils crient, brisent des objets, frappent leur entourage ou se frappent eux-mêmes, insultent, crachent au visage. Souvent ils passent pour menteurs, paresseux, lâches, jaloux, et dans les asiles les

batailles sont fréquentes aux quartiers d'épileptiques surtout chez les femmes.

Certains comitiaux empruntent même aux parkinsoniens un de leur caractère type, celui d'être « collants » ou « crampons ».

Steck (43) avait déjà noté la ressemblance psychologique de certains parkinsoniens avec les épileptiques. A part Kirschbaum et Staehelin, Steck ne cite aucun auteur ayant noté cette analogie parfois frappante, entre les comitiaux et les encéphalitiques. A la visite, ils assaillent le médecin des mêmes questions, les posant vingt fois souvent sous la même forme et dans les mêmes termes. La visite terminée on se croit libéré et l'on passe au quartier voisin, l'épileptique vous attend à la porte pour vous harceler encore.

Chez le parkinsonien, ce besoin de questionner est vraiment irrésistible. Tel malade réclame son changement de quartier, on le lui accorde, ce qui ne l'empêche pas de demander constamment s'il est bien vrai qu'on va le changer, et où le mettra-t-on et quand cela se fera-t-il, et est-ce que cela est certain au moins? etc...

C'est un symptôme bien fréquent chez les encéphalitiques chroniques que Astvatsatouroff a doté d'un nom grec « l'akairie » (2).

De même ils sont irascibles, querelleurs, violents. En collectivité ils sont vraiment « insupportables ». Beaucoup ne peuvent être conservés dans leur famille; à l'armée ce sont de « mauvaises têtes » souvent punis. A l'hôpital deux jeunes encéphalitiques

suffisent à entretenir dans une salle une agitation continue. Ils s'occupent de tous, taquinent celui-ci, réveillent celui-là, font des farces, ils sont chapardeurs — et peuvent commettre des vols importants, — mythomanes et pervers.

Disons d'ailleurs que beaucoup d'épileptiques présentent, avant tout traitement, une bradypsychie, telle que celle observée au cours du parkinsonisme, ce qui augmente encore les points communs aux deux affections, ou bien pourrait faire penser que certains épileptiques n'ont qu'un minimum de symptômes moteurs d'atteinte des corps striés, laquelle se manifesterait surtout par la très grande lenteur de l'idéation.

Ainsi les troubles du caractère les plus fréquents dans les deux maladies et que nous n'avons fait qu'ébaucher se confondent bien souvent. Chez nos malades, ce que nous avons relevé avec le plus de fréquence ce sont les colères fréquentes, les sautes d'humeur pour des excitations minimes et cela n'a rien que de très banal.

Pour ce qui est des troubles de l'intelligence, ils sont sous la dépendance de lésions des hémisphères, et nous les trouvons particulièrement importants dans les cas d'encéphalopathie des premiers mois ayant touché le cerveau de façon diffuse au début pour se localiser ensuite plus électivement dans la région des noyaux de la base et déterminer le parkinsonisme.

Rapports de l'épilepsie et du parkinsonisme

Les auteurs admettant l'existence d'une épilepsie striée ont observé chez leurs malades, avec l'épilepsie des symptômes que l'on rapporte d'ordinaire à une lésion des corps striés, et c'est surtout sur cette constatation qu'ils appuient leur hypothèse. Mais l'on sait bien qu'une atteinte de n'importe quelle région du cerveau, et quelle qu'en soit la nature, peut provoquer l'épilepsie, des tumeurs cérébrales de localisations diverses situées en dehors des zones motrices corticales peuvent s'accompagner d'épilepsie. Encore dans ce cas on peut toujours admettre que l'accès comitial est causé, non pas tant par l'irritation locale de la néoformation, que par l'hypertension intra-crânienne qu'elle provoque. Mais, d'autre part, les observations des auteurs ne portent d'habitude que sur des malades où l'atteinte encéphalique est probablement d'origine infectieuse, c'est-à-dire presque obligatoirement diffuse. Sans doute la symptomatologie observée est-elle surtout striée; sans doute aussi les lésions microscopiques sont-elles particulièrement marquées au niveau des noyaux de la base.

Mais dans aucune observation, à notre connaissance du moins, les auteurs ne se sont attachés à rechercher les lésions banales que l'on retrouve pourtant, et souvent seules, à l'autopsie d'épileptiques dits essentiels : la sclérose névroglique sous-méningée et la symphyse cortico-méningée. Cette lésion peut être la seule anomalie microscopique retrouvée au niveau du cerveau d'un épileptique; séquelle d'un processus infectieux éteint, elle reste l'épine corticale suffisante pour la production d'un accès comitial.

Un autre argument qui vient en faveur de l'hypothèse de l'épilepsie striée, est la réalisation par expérimentation sur l'animal d'accès convulsifs qui seraient exclusivement toniques. Sans vouloir diminuer la valeur de ces résultats, nous remarquerons seulement que les noyaux de la base sont autrement plus importants que chez l'homme — par leur volume relatif et leur fonction — chez les animaux en expérience.

Le chien que l'on a privé de ses hémisphères par décérébration suprathalamique est encore capable d'actes relativement complexes. Le chien de Rothmann présente un affaiblissement de l'acuité sensorielle, mais le sens de l'équilibre est rapidement rétabli, le pincement, la pression, le tact sont presque parfaitement ressentis. Il aboie quand on l'agace, se détourne ou bien essaie de mordre.

Les fonctions végétatives sont parfaitement réglées et le chien décérébré peut encore subir l'influence du

dressage. Les périodes de veille et de sommeil alternent avec régularité.

Pendant trois ans que l'animal put être conservé en bonne santé, l'auteur ne signale aucune crise convulsive.

Le singe au contraire, dont le cortex est relativement plus important, ne survit guère à l'opération — la plus longue survie post-opératoire est de seize jours (Karplus et Kreidl). — L'animal ne témoigne plus d'aucune activité, il a seulement au bout de quelques jours des gestes stéréotypés, et recommence cent fois le même mouvement de grattage (25).

Aussi, à cause de la différence de l'importance réciproque des hémisphères et des noyaux centraux, il nous semble difficile de rapporter à l'homme les résultats constatés sur l'animal d'expérience.

Du reste, la clinique ne réalise qu'exceptionnellement la précision d'une expérience de laboratoire. C'est ce qui rend délicat l'attribution de telle fonction à telle région délimitée avec précision. Les lésions sont bien rarement strictement localisées à un seul organe, à un seul faisceau; c'est ainsi qu'on assiste au démembrement du syndrome extra-pyramidal qui ne serait qu'un complexe de phénomènes pyramidaux que masquent en partie les symptômes dits extrapyramidaux (rigidité en particulier). De même, à son tour, la contracture de l'hémiplégie capsulaire serait « pyramido-extrapyramidale » (3).

Aussi ne peut-on guère, sur la seule constatation de lésions plus intenses en certains endroits, conclure

qu'un symptôme aussi banal que l'épilepsie dans les affections du cerveau est dû justement à l'altération de ces régions.

Dans tous les cas que nous rapportons, l'atteinte cérébrale est certainement diffuse; d'ailleurs, le seul fait que ces malades présentent un état de faiblesse intellectuelle permet d'affirmer une atteinte de la corticalité. Et qu'il s'agisse des cas d'encéphalite épidémique chronique ou d'encéphalopathie des premiers mois avec imbécillité, épilepsie et parkinsonisme, l'examen anatomique montre, surtout dans le deuxième cas, des altérations importantes du manteau.

Bien au contraire, ce qui frappe plutôt dans l'histoire de l'encéphalite épidémique, c'est la rareté des accidents comitiaux et notamment au cours de l'épisode parkinsonien. C'est à peine si nous en avons trouvé une dizaine de cas, si bien que l'on en vient même à se demander s'il existe une relation de causalité entre les deux phénomènes, et s'il ne s'agit pas d'une simple coïncidence.

La maladie de Parkinson sénile, les altérations diverses localisées aux corps striés fournissent de même un bien maigre contingent de comitiaux. Bien que rare, l'épilepsie sénile d'origine artériopathique est pourtant relativement plus fréquente en l'absence de symptômes d'atteinte élective des corps striés (28). Comme si leur altération, destruction ou inflammation possédait une vertu empêchante contre l'accès épileptique. Et c'est sur ce point de physiopathologie que les

cas de parkinsonisme survenant chez des épileptiques anciens nous paraissent particulièrement intéressants.

Sur six cas, deux fois les crises ont spontanément disparu vers le même moment que s'installait le parkinsonisme, et dans l'Obs. XII, les crises survenaient au début au nombre de 40 à 50 par jour. Deux fois (Obs. IX et XI) elles se sont très notablement espacées.

Le malade G... (Obs. IX) avait deux à trois crises par mois depuis des années, il n'en présente plus guère que deux à trois par an — il n'en avait pas eu depuis plus d'un an quand il est entré dans le service et cela sans aucune thérapeutique. M^lle^ L... (Obs. XI) supprime tout traitement pendant toute l'année 1927 et alors que vers l'âge de 10 ans elle avait jusqu'à dix crises quotidiennes, elle ne présente que de très rares accès ; pourtant ils deviennent plus fréquents en décembre (un par jour), mais alors ils sont presque toujours à prédominance tonique. Enfin, dans les deux autres observations, les crises n'ont pas subi de diminution telle qu'elles ne puissent être attribuées au traitement suivi.

Le parkinsonisme survenant chez des malades, épileptiques depuis l'E. E., paraît également diminuer le nombre des crises.

G... (Obs. IV) prend 0,05 à 0,10 de gardinal une ou deux fois par semaine, ce qui est la pire thérapeutique de l'épilepsie : il n'a eu aucun accès depuis cinq mois (10 crises l'an dernier). D... (Obs. V), qui avait

deux à quatre crises par semaine, ne tombe plus à ses dires, que une à deux fois par mois. Reg... (Obs. III) n'a plus de manifestations d'automatisme ambulatoire depuis plusieurs mois. Les chutes de Gu... (Obs. II) se transforment en vertiges quand apparaît la rigidité pallidale (le malade n'est plus revenu consulter depuis six mois). Enfin chez M... (Obs. I), hémiparkinsonien droit, la diminution des accès paraît imputable au traitement qui dans ce seul cas a été régulier.

Cependant le fait qui dès maintenant paraît établi, c'est que l'apparition chez un épileptique d'un syndrome pallidal — quand la rigidité devient notable — peut s'accompagner de la suspension des accès. C'est ce qu'ont également noté Urechia et Mihalescu (49); leur malade, épileptique depuis l'âge de 12 ans, présente vers 46 ans un syndrome parkinsonien ; peu après, les crises disparaissent et les auteurs n'en observent plus aucune jusqu'au décès du sujet intervenu deux ans plus tard.

Et, de même, ne pourrait-on pas admettre pour expliquer les formes atypiques observées, partielles ou incomplètes, que l'incitation sous-corticale est devenue insuffisante, ce qui empêcherait la crise de se dérouler selon son mode habituel, et dans certains cas la limiterait à sa phase initiale uniquement tonique.

Nous avions terminé la rédaction de ce travail lorsque le Docteur P. Schiff, médecin assistant à l'hôpital Henri Rousselle — que nous remercions vivement, — nous a signalé du Docteur Paul I. Yakovlev

une communication à la Société de Psychiatrie et de Neurologie de Boston (mars 1928) qui a pour titre : « Epilepsy and Parkinsonism » (60).

Les conclusions de l'auteur concordent pleinement avec l'observation de Urechia et Elekes et avec nos propres constatations.

Nous résumons avec quelques détails cette communication. L'auteur apporte d'abord une nouvelle observation d'épilepsie débutant quatre ans après l'épisode aigu d'encéphalite épidémique, les crises s'espacent quand apparaît le parkinsonisme.

Dans un autre cas, l'enfant avait eu une crise convulsive vers 13 ans; un an plus tard, en 1918, il contracte l'encéphalite. Les accès se font plus fréquents jusqu'en 1922 quand le malade devient parkinsonien; depuis il n'a plus présenté de crise convulsive. Une autre observation se rapproche par la succession des symptômes de notre dernier groupe de malades : Un homme de 30 ans présente une crise quotidienne. L'épilepsie ne tarde pas à s'accompagner d'un notable affaiblissement intellectuel. Peu à peu s'installe un syndrome de « paralysie agitante », et parallèlement les crises diminuent, pour ne plus survenir que trois fois par mois en moyenne.

Un quatrième cas plus compliqué par ses manifestations neurologiques montre une évolution sensiblement analogue. Un enfant de 15 ans a présenté vers 5 ans des convulsions avec un affaiblissement intellectuel progressif qui confine bientôt à l'idiotie. Association de phénomènes pyramidaux et extrapy-

ramidaux avec dysarthrie, dysphagie, tendance à l'attitude de paraplégie en flexion. Les crises épileptiques qui survenaient dans les premiers mois de l'affection au nombre de quinze à vingt par mois ne se produisent plus qu'une fois toutes les semaines environ.

Nous regrettons seulement que l'auteur n'insiste pas sur la forme de l'accès épileptique lui-même et n'ait pas indiqué le traitement qu'ont suivi ses malades pendant plusieurs années. Mais sans doute la diminution — et même une fois — la disparition des accès n'est pas due à la seule médication gardénalique ou bromurée.

Dans une deuxième partie de la communication, l'auteur insiste sur le fait que beaucoup d'épileptiques présentent des symptômes de la série extrapyramidale, quelques-uns même, un véritable tableau de parkinsonisme, et que la fréquence de ces symptômes augmente à mesure que le malade avance en âge. Parallèlement, il a noté la diminution avec les années des crises comitiales et il la rapporte à la présence des symptômes extrapyramidaux. C'est ainsi qu'il a pu compter chez les jeunes épileptiques avec rigidité musculaire une moyenne de neuf accès par mois ; chez des sujets de 50 à 70 ans, présentant les mêmes phénomènes de rigidité, à peine un accès par mois et quelquefois moins. Malheureusement il n'indique pas non plus dans ces cas si les sujets avaient ou non été traités.

En terminant, P. Yakovlev insiste encore une fois

sur la fréquence des signes de parkinsonisme au cours de l'épilepsie, et il pense que lorsqu'apparaît la rigidité, le pouvoir des centres sous-corticaux diminue et ainsi s'affaiblit la capacité convulsive du système nerveux central (60).

Si nous n'avons pas constaté les symptômes de parkinsonisme avec la même fréquence que l'auteur — en particulier chez des épileptiques âgés — nous avons, dans son travail, trouvé des constatations analogues à celles que nous venions d'exposer. La deuxième observation surtout nous paraît particulièrement intéressante. Un jeune homme est épileptique avant de contracter l'encéphalite. Pendant quelques mois, tant que les lésions sont diffuses et touchent toutes les régions du cerveau, les crises augmentent très notablement de fréquence, mais dès que s'installe la rigidité — signe de l'atteinte élective du pallidum — elles diminuent progressivement pour disparaître, si bien que le sujet ne présente plus d'accès depuis 1922. Dans ce cas le parkinsonisme encéphalitique a, pourrait-on dire, « guéri » l'épilepsie. Chez nos épileptiques, — quoique importante, — la diminution des accès avec l'aggravation de la rigidité n'a pas été toujours aussi nette que celle constatée par l'auteur américain.

Et nous rappellerons encore une fois que sur ses trente observations d'épilepsie rapportée à l'encéphalite épidémique, Wimmer ne signale pour ainsi dire dans aucun cas le parkinsonisme.

Ainsi nous pouvons affirmer le rôle d'inhibition

qu'exerce sur l'attaque épileptique, l'atteinte des corps striés.

Quant à l'existence d'une épilepsie spéciale dont le mécanisme physiopathologique serait différent de celui que l'on admet habituellement et que provoquerait la seule lésion des corps striés, rien dans nos observations — non plus d'ailleurs que dans celles que nous avons pu consulter — ne nous permet de l'affirmer. Et la preuve de son authenticité n'a pas encore été apportée.

CONCLUSIONS

Nous avons observé un état neuro-psychiatrique que nous proposons d'appeler « Syndrome comitio-parkinsonien », caractérisé par l'association de trois éléments : débilité mentale, épilepsie et parkinsonisme, coexistant ou se succédant.

Cet état paraît consécutif à une encéphalopathie, survenue pendant les premiers temps de la vie.

— Dans certains cas, cette encéphalopathie semble de nature infectieuse (infiltration périvasculaire, nodules infectieux, modifications du liquide céphalo-rachidien). Ces faits sont une confirmation nouvelle de l'origine infectieuse de l'épilepsie établie surtout par Pierre Marie.

La syphilis ne paraît pas en cause dans nos observations.

— Cette association de troubles neurologiques et mentaux apporte en outre une contribution à la recherche psychiatrique fondée sur la biologie.

— D'autre part, nous avons constaté qu'un syndrome parkinsonien survenant chez un épileptique peut en diminuer les accès et parfois semble les sup-

primer, ce qui paraît établir un antagonisme entre ces deux états morbides.

— Ces faits sont en accord avec l'hypothèse de MM. Toulouse et Marchand, d'après laquelle toute diminution de l'activité corticale favorise l'apparition d'accès épileptiques par libérations des centres de la base.

A l'inverse on peut admettre qu'une altération chronique des centres sous-corticaux, qui diminue leur activité, exerce une action empêchante sur les crises et conditionne des accès incomplets ou atypiques.

— Il semble que même dans ces cas l'épilepsie et le parkinsonisme ne relèvent pas d'une même pathogénie, ce qui s'opposerait à la conception d'une épilepsie d'origine striée.

Vu : *Le Doyen*,
ROGER.

Vu : *Le Président de Thèse*,
G. GUILLAIN.

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

1. Achard. — *L'Encéphalite épidémique,* Baillière, Paris.
2. Astvatsatouroff. — Sur un symptôme psychique chez les parkinsoniens post encéphalitiques « akairie ». (*Rev. Neur.,* février 1925.)
3. A. Austregesilo. — La contracture de l'hémiplégie dite capulaire est pyramido-extra pyramidale. (*Encéphale,* janvier 1928.)
4. Bielschowsky. — Weitere Bemerk. zur normalen und pathol. Histol. des striären Systems. (*J. für Psych. und Neurol.,* vol. 27, p. 231, 1922.)
5. Ludo V. Bogaert. — Encéphalite léthargique avec syndrôme respiratoire et hépatique. (*Journ. de Neur. et Psychiatrie,* 1924, n° 1.)
6. Van Bogaert. — Spasme de torsion essentiel avec épilepsie. (*Soc. belge de Neurologie,* 15 mai 1926.)
7. Bolsi. — Histologie pathologique dans les syndrômes chroniques post-encéphalitiques. (*Riv. di Pathol. nerv. e mentale,* tome XXX, mai-juin 1925.)
8. Bonhoeffer. — *Berliner Gesellschaft für Psych. und Nervenk.,* 1921.
9. Briand et Marchand. — Mal comitial caractérisé par des accès nocturnes d'épilepsie convulsive et par des accès diurnes d'automatisme ambulatoire. (*Soc. clin. de Méd. mentale,* 17 mars 1924.)

10. H. Claude et G. Petit. — *Congrès des Aliénistes et Neurologistes*, Quimper, 1922.
11. H. Claude, Lamache et Cuel. — *Encéphale*, 1928.
12. Combemale. — Association de maladie de Parkinson et d'épilepsie. (*Echo du Nord*, 14 mai 1899.)
13. Cornil. — Torticolis spasmodique périodique avec paramyoclonus associé chez un épileptique fruste. (*Soc. de Neurol.*, 1er mars 1928.)
14. Cramer et René Gilbert. — Un cas d'E. E. ambulatoire avec mort rapide. (*Revue de Médecine de la Suisse romande*, mai 1920.)
15. Euzières et Pagès. — A propos des contractures spasmodiques des droits supérieurs dans l'encéphalite à évolution prolongée. (*Soc. oto-neuro-ocul. du Sud-Est*, juin 1925.)
15 *bis*. Féré. — *L'épilepsie et les épileptiques*.
16. O. Foerster. — Zur Analyse und Pathophysiologie des striären Bewegungstörungen. (*Zeitschrift für ges. Neur. und Psychiatrie*, Vol. 73, 1921, p. 1 à 169.)
17. Foix. — E. E. (*Traité de Pathol. méd. et de Thérap. appliquée*.
18. Gowers. — *De l'épilepsie*. (Masson.)
19. G. Guillain. — Encéphalite léthargique avec crise épileptique initiale. (*Soc. médicale des Hôpitaux*, 15 octobre 1920.)
20. Guiraud et Thomas. — E. E. avec épilepsie et myoclonies. (*Soc. médico-psychol.*, déc. 1927.)
21. Jacob. — *Die extra-pyramidalen Erkrankungen*, p. 299, Berlin.
22. Krisch. — *Monatschrift für Neurol. und Psych.*, 1924, vol. 25 et 26.
23. Mag. Lemos. — Encéphalite prolongée. (*Revue neur.*, nov. 1924.)
24. Mlle G. Lévy. — Manifestations tardives de l'E. E. (*Thèse Paris*, 1922.)

25. Lhermitte. — *Fondements biologiques de la Psychol.* Gauthier-Villars.
26. Litvach. — Mal comitial consécutif à une encéphalite épidémique. (*Soc. de Neurologie*, 6 mars 1924.)
27. L. Marchand. — Les accès épileptiques atypiques. (*Revue de Psychiatrie*, avril 1910.)
28. L. Marchand. — De l'épilepsie chez les déments séniles. (*Revue de Psychiatrie*, février 1909.)
29. L. Marchand et Bauer. — Crises d'automatisme paraissant de nature comitiale déterminée par l'audition d'un air de musique. Syndrome parkinsonien. (*Soc. clin. de Méd. mentale*, janv. 1926.)
30. L. Marchand et E. Bauer. — Epilepsie et torticolis spasmodique. (*Revue neurologique*, oct. 1926.)
31. L. Marchand et A. Courtois. — Hémisyndrome parkinsonien. (*Soc. clin. de Méd. mentale*, nov. 1927.)
32. L. Marchand et A. Courtois. — Epilepsie et parkinsonisme consécutifs à une encéphalopathie infantile. (*Soc. clin. de Médecine mentale*, mars 1928.)
33. L. Marchand, A. Courtois et R. Szumlanski. — Epilepsie et parkinsonisme consécutifs à une encéphalopathie infantile. Considérations anatomiques. (*Soc. clin. de Méd. mentale*, avril 1928.)
34. Martha. — Etude clinique de la paralysie agitante. (*Thèse Paris*, 1888.)
35. Paolo Otonello. — Fonctionnement du foie dans le parkinsonisme post-encéphalitique. (*An. Rev. Neur.*, 1925, p. 285.) *Diagnosi.* T. IV, fasc. 27-29, 1924.
36. Pappenheim. — Uber die Encephalitis epidemica. (*Zentralblatt*, 1922.)
37. Piotrovski. — Contribution à l'étude de l'E. E. (*Arch. Suisses de Neurologie et de Psychiatrie*, 1921.)
38. L. Reys. — Epilepsie jaksonienne chez un parkinsonien encéphalitique. (*Rev. Neur.*, Strasbourg, 13 novembre 1926.)

39. G. Robin. — Considérations sur les troubles mentaux liés aux formes prolongées de l'E. E. chez l'enfant. (*Thèse Paris*, 1923.)
40. Roger et Aymar. — Syndrome thalamique et crises comitiales. (*Comité médical des Bouches-du-Rhône*, 24 mars 1922.)
41. Roubinovitch, P. Schiff et A. Courtois. — Epilepsie et E. E. chronique. (*Soc. de Psych.*, mars 1928.)
42. Schultze. — Chorée de Huntington et épilepsie myoclonique. (*Deutsche Zeitschrift f. Nervenkr.*, vol. 75, 1922.)
43. Steck. — Contribution à l'étude des séquelles psychiques de l'Encéphalite léthargique (Les formes épileptoïdes). (*Arch. suisses de Neurol. et de Psych.*, vol. 15, p. 27, 1924.)
44. W. Sterling. — Remarques sur l'épilepsie extrapyramidale. (*Rev. Neur.*, nov. 1924.)
45. Stertz et Spielmeyer. — *Zeitschrift f. des. Neur. und Psych.*, vol. 57, p. 332, 1920.
46. Toulouse, Marchand, Bauer et Male. — Syndrome parkinsonien, épilepsie, affaiblissement intellectuel chez deux jeunes sujets ayant présenté des convulsions infantiles. (*Soc. Clin. Méd. mentale*, nov. 1926.)
47. *Trömner.* — Ueber einige seltene oder neue Symptomebei Encephalitis. (*Ver. südwestdeutsch. Neurol.*, Baden-Baden, mai 1924.)
48. Urechia et Elekes. — Epilepsie et rigidité pallidale. (*Arch. de Neurol.*, fév. 1925.)
49. Urechia et Mihalescu. — Epilepsie et parkinsonisme. (*Soc. de Neur.*, 7 juillet 1927.)
50. C. et O. Vogt. — Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. (*Journ. f. Psych. und. Neur.*, vol. 125, 1920.)
51. Voisin et Legros. — Démence épilep. paralyt. spas-

mod. à l'époque de la puberté. (*Soc. médico-psychologique*, 31 juillet 1899.)

52. J. Voisin. — Démence épilep. paralyt. spasmod. à l'époque de la puberté. (*Gaz. hebd.*, 24 déc. 1899.)
53. J. Voisin, R. Voisin et Laignel-Lavastine. — Autopsie de deux cas de démence épilep. paral. spasmod. à l'époque de la puberté. (*Soc. Médic. des Hôpitaux*, 12 juillet 1906.)
54. J. Voisin et R. Voisin. — Une forme rapide de démence épilept. de l'adolescence. Ses rapports avec la D. P. (*Presse médicale*, 13 juillet 1907.)
55. J. Voisin et Dubosc. — Idiotie acquise épileptique spasmodique infantile et démence épileptique spasmodique juvénile. (*Soc. de Psych.*, 18 juin 1908.)
56. J. Voisin. — Démence épileptique paralytique spasmodique. (*XIII^e Congrès international de Médecine.*)
57. K. Wilson. — *Questions neurol. d'actualité*, 1921.
58. Wimmer. — Etude sur les syndromes extra-pyramidaux. Spasme de torsion infantile débutant par des crises d'hémispasmes toniques (Epilepsie striée). (*Rev. Neur.*, août 1925.)
59. Wimmer. — L'épilepsie dans l'E. E. chronique. (*Rev. Neur.*, sept. 1927.)
60. P. I. Yakovlev. — Epilepsy and parkonsism. (*Soc. of Psych. and Neur. Boston*, mars 1928.)